

**EM** | ASSOCIAZIONE  
**la Nostra Famiglia**

# Le difficoltà di alimentazione nei bambini con problemi neurologici complessi

**Gianni De Polo**, Neuropsichiatra infantile - Fisiatra  
Ass. La Nostra Famiglia Conegliano – Pieve di Soligo  
gianni.depolo@lanostrafamiglia.it

**WEBINAR**  
I PROBLEMI DELLA SALIVAZIONE  
DEL BAMBINO  
CON DISTURBO NEUROLOGICO  
COMPLESSO  
DIAGNOSI E TRATTAMENTO

**6 ottobre 2022**  
online dalle 17.45 alle 20.00 su piattaforma Zoom



MILLIONS OF REASONS World Cerebral Palsy Day

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** | ASSOCIAZIONE  
**la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

**MILLIONS OF REASONS Oct 6**

**World Cerebral Palsy Day**

[worldcpday.org](http://worldcpday.org)

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDIA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

**Gianni De Polo**

## Children with Neurological Impairment

Heterogeneous group of disorders that primarily relate to the central nervous system, composed of the brain and spinal cord, affecting an individual's speech, motor skills, vision, memory, muscle actions, and learning abilities.

**Cerebral Palsy (CP)** is the major subgroup of the NI which is defined as a group of permanent disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non progressive damage that occurred in the developing fetal or infant brain

European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment

\*<sup>1</sup>Claudio Romano, <sup>1</sup>Myriam van Wyckel, <sup>2</sup>Jessie Hubert, <sup>3</sup>Ise Broekaert, <sup>1,2</sup>Jiri Bronsky, <sup>4</sup>Luigi Dall'Osso, <sup>5</sup>Nataša F. Mis, <sup>6,7</sup>Iva Hojsak, <sup>1,2</sup>Rok Orel, <sup>1,2</sup>Alexandra Papadopoulou, <sup>8,9</sup>Michela Schaeppi, <sup>10</sup>Nikhil Thapar, <sup>11</sup>Michael Witschanski, <sup>12</sup>Peter Sullivan, and <sup>1,2,13</sup>Frédéric Gottrand

JPGN Volume 65, Number 2, August 2017

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDIA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

**EZIOLOGIA**

Diagram illustrating the causes (Eziologia) of neurological impairment, centered around **EZIOLOGIA**, with various contributing factors:

- Pat.congenit e rare/ cromosomopatie**
- Disturbi del neurosviluppo**
- Mal.neuro muscolari**
- Prematurità**
- Danno selettivo nervi cranici**
- Cerebrolesioni acquisite**
- Encefalopati e epilettiche**

The **Paralisi cerebrali infantili** (Infantile cerebral palsy) is highlighted with a thick black oval.

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDA ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

**DEFINIZIONE PCI** SINPIA & SIMFER 2013

La *paralisi cerebrale infantile* (PCI) è definita come un gruppo di disturbi permanenti dello sviluppo del movimento e della postura, che causano una limitazione delle attività, attribuibili ad un danno permanente (non progressivo) che si è verificato nell'encefalo nel corso dello sviluppo cerebrale del feto, del neonato o del lattante. I disturbi motori della PCI sono spesso accompagnati da disturbi sensitivi, sensoriali, percettivi, cognitivi, comunicativi, comportamentali, da epilessia e da problemi muscoloscheletrici secondari (Rosenbaum *et al.*, 2006). ....Elemento importante della definizione è il riconoscimento che, accanto alle alterazioni dell'azione e del controllo motorio (componenti sempre presenti nella PCI), sono frequenti ed altrettanto determinanti disturbi associati quali i deficit sensitivi e sensoriali/percettivi, i problemi prassici e gnosici, le difficoltà di apprendimento, i disturbi cognitivi e quelli relazionali, fenomeni esplicativi ed indagabili anche in epoca precoce, pur se variabili per frequenza e gravità.....

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDA ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

probl intellettivi comport psichiatrici

probl sonno

probl epilessia

probl visivi

probl comunicazione

probl alimentazione

probl crescita

probl controllo sifenterico

Il progetto riabilitativo ?

cerebral palsy

probl uditivi

probl odontoiatrici

probl respiratori

probl dolore

probl muscolo osteo articolari

probl metabolismo osseo

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** | ASSOCIAZIONE  
**la Nostra Famiglia**

*Gianni De Polo*

**REVIEW**  
Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties  
JC Arvedson

European Journal of Clinical Nutrition (2013) 67, S9–S12  
© 2013 Macmillan Publishers Limited. All rights reserved 0954-3007/13  
[www.nature.com/ejcn](http://www.nature.com/ejcn)



6 ottobre 2022

- I bambini con PCI hanno molti tipi di problemi di nutrizione e deglutizione, che vanno studiati e tenuti sotto controllo nel tempo
- I bambini con PCI meritano la possibilità di alimentarsi per bocca, alla luce della situazione polmonare/respiratoria e del livello delle capacità motorie oro faringeo
- È necessario che la esperienza della alimentazione non sia fonte di stress per il bambino ed i suoi genitori
- I bambini devono essere ben nutriti per raggiungere il migliore sviluppo globale e il migliore stato di salute generale
- Non importa quanto i care givers (genitori, assistenti..) e i terapisti desiderano che i bambini mangino totalmente per bocca: i bisogni di nutrizione ed idratazione devono avere sempre la priorità

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** | ASSOCIAZIONE  
**la Nostra Famiglia**

*Gianni De Polo*

DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY 2019 SYSTEMATIC REVIEW

**Prevalence of drooling, swallowing, and feeding problems in cerebral palsy across the lifespan: a systematic review and meta-analyses**

RENÉE SPEYER<sup>1,2,3,4</sup> | REINIE CORDIER<sup>1,2</sup> | JAE-HYUN KIM<sup>5</sup> | NAOMI COCKS<sup>2</sup> |  
EMILIA MICHOUD<sup>6</sup> | SARAH WILKES-GILLAN<sup>7</sup>

- Ci sono poche dati e studi sui problemi alimentari nelle persone adulte con PCI
- Problemi salivazione e gestione orale del cibo: 44% dei casi
- Problemi deglutizione: 50% dei casi
- Problemi dell'alimentazione: 53% dei casi
- Le persone con maggiori difficoltà motorie (GMFCS 4 e 5) hanno maggiori difficoltà alimentari
- Questi problemi si associano ad aumentato di rischio di malnutrizione, disidratazione, polmoniti e ridotta qualità di vita

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

 Gianni De Polo

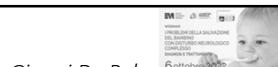
2019

 **PCI e SCIALORREA** 

- La scialorrea si verifica in circa il 40% dei soggetti con PCI
- Può essere visibile, con perdita della saliva dalla bocca: scialorrea anteriore
- O meno evidente con caduta della saliva nel faringe e retrofaringe: scialorrea posteriore.
- Entrambi i tipi di scialorrea possono essere presenti contemporaneamente.
- La scialorrea può avere un impatto sia sul versante medico che sociale molto importante

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

 Gianni De Polo

## **DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE o DISFAGIA?**

### **Entrambe?**

- **Alimentazione:** processo che coinvolge ogni aspetto del mangiare e bere e che offre ai bambini e ai caregivers opportunità di esperienze comunicative e sociali (Lefton-Greif 2008)
- **Deglutizione:** processo durante il quale saliva, liquidi e alimenti vengono trasportati dalla bocca allo stomaco (Logeman 1998)

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDEA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

*Gianni De Polo*

**PROBLEMI DI ALIMENTAZIONE**

Difficoltà che ruotano attorno al momento del pasto in presenza o meno di difficoltà di deglutizione.

Tra cui rifiuto del cibo, selettività alimentare, alterato comportamento al pasto, scarsa crescita.

**PROBLEMI DI DEGLUTIZIONE: DISFAGIA**

Una o più fasi della degluttazione sono alterate, con conseguenze sulla sicurezza dell'atto degluttatorio e/o sullo stato nutrizionale.

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDEA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

*Gianni De Polo*

**Conoscere le cause: la patologia di base**

- Le patologie di base costituiscono il punto chiave su cui si basa il ragionamento clinico-riabilitativo.
- Conoscere l'evoluzione delle diverse patologie
- In ogni patologia il disordine di alimentazione può presentarsi con o senza disfagia e la disfagia può coinvolgere una o più fasi della degluttazione (Weir 2009; Hartnick 2000; Morgan 2008; Gisel 2008; Otapowicz 2010; Prasse 2010)
- La difficoltà nello stabilire un protocollo unico di valutazione della disfagia (e di trattamento) in età pediatrica sta nel numero elevato di patologie differenti che possono determinare disfagia, nella diversità dei bisogni che i pazienti hanno nell'ambito della stessa patologia e nello stadio evolutivo in cui si trova il bambino.

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDEA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**



Gianni De Polo

## Il tipo e la fase della patologia

- Il disturbo di alimentazione/deglutizione può essere:  
transitorio, di sviluppo, cronico, progressivo
- Diverse scelte, decisioni, valutazioni, trattamenti, tempi di azione...
- Approfondimenti strumentali? Quali?
- Quali scelte terapeutiche? Orientamento ai genitori, modifica consistenza cibi, riabilitazione, farmaci, chirurgia (SNG, PEG, Nissen, JPEG, Deconnectione...)



I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDEA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

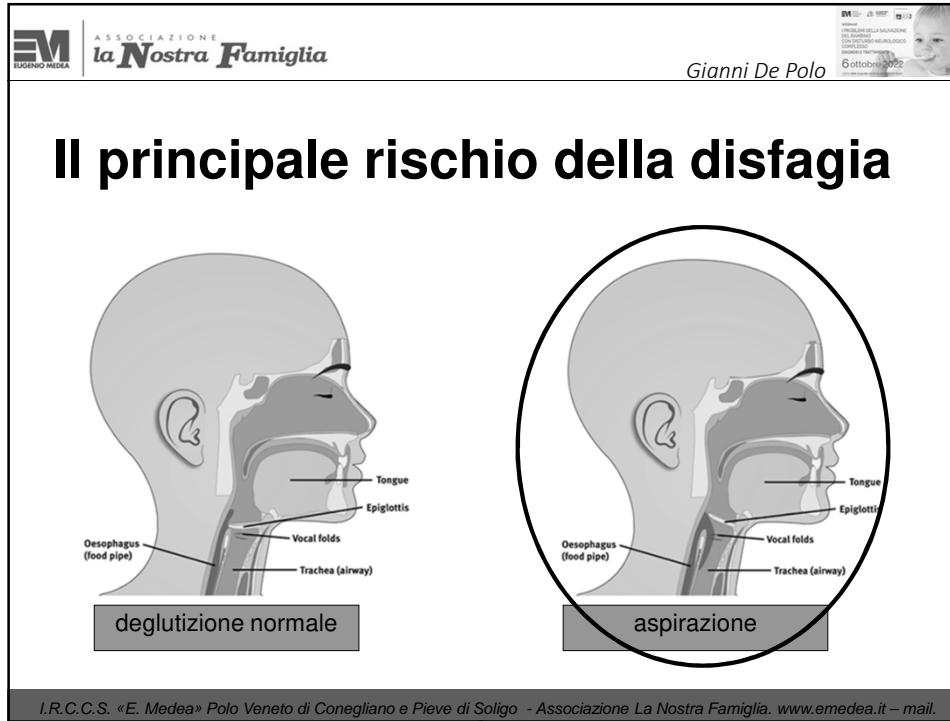
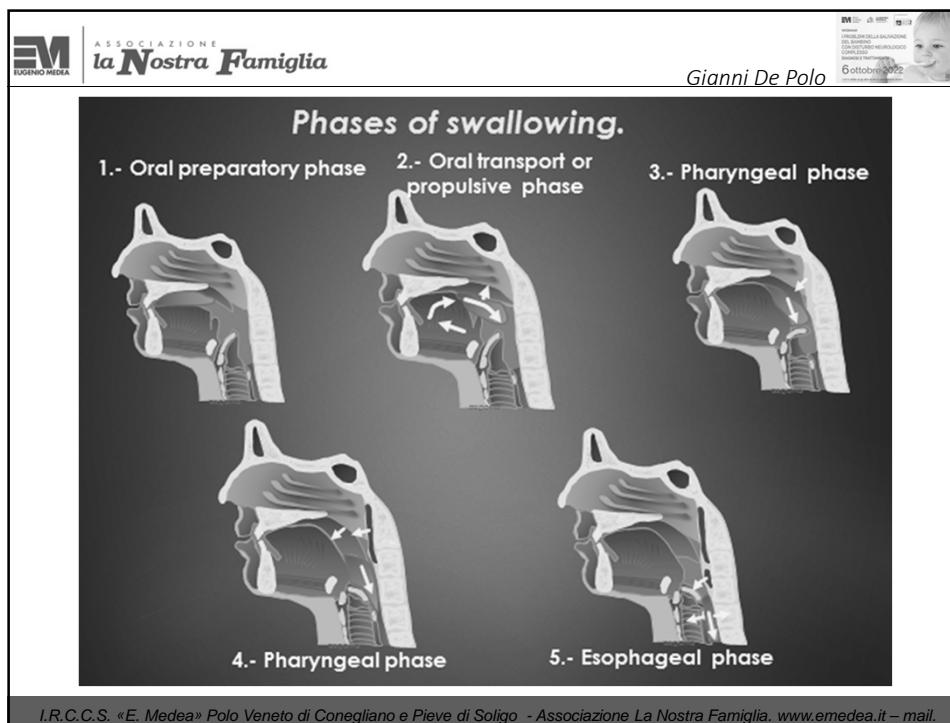


Gianni De Polo

## La **DISFAGIA** è il termine medico per definire la difficoltà di passaggio dei cibi e delle bevande dalla bocca fino allo stomaco

### Indica una difficoltà in una o più delle tre fasi della deglutizione (orale, faringea, esofagea)

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.



**EM EUGENIO MEDEA** ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

## Perché è importante riconoscere la disfagia il prima possibile?

- Evitare complicanze a breve-medio-lungo termine: aspirazione, infezioni respiratorie, difficoltà respiratorie, ritardo di crescita, problemi odontoiatrici, carenze vitaminiche, problemi mineralizzazione, dolore cronico, food aversion, problemi relazionali
- Informare/educare il caregiver
- Abilitare/riabilitare precocemente

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM EUGENIO MEDEA** ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

## Come riconoscere la disfagia?

- Conoscere la “disfagia”: diagnosi differenziale con altri disturbi della sfera dell’alimentazione
- Conoscere le patologie che causano disfagia in età evolutiva: il bambino non è un piccolo adulto (necessità di competenze specifiche)
- Conoscere segni e sintomi di disfagia
- Conoscere i metodi di screening e di valutazione

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail.

**EM** EUGENIO MEDIA ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

**Children with neurological impairment and dysphagia**

La gravità della disfagia è positivamente correlata con la gravità della disabilità motoria.

European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment

\*<sup>1</sup>Claudio Romano, <sup>2</sup>Myriam van Wyckel, <sup>3</sup>Jessie Hubert, <sup>4</sup>Ise Broekaert, <sup>10</sup>Jiri Bronsky, <sup>5</sup>Lungi Dall' Oglio, <sup>6</sup>Nataša F. Mis, <sup>7</sup>Iva Hojsak, <sup>8</sup>Rok Orel, <sup>9</sup>Alexandra Papadopoulou, <sup>11</sup>Michela Schaeppi, <sup>12</sup>Nikhil Thapar, <sup>13</sup>Michael Witschanski, <sup>14</sup>Peter Sullivan, and <sup>15</sup>Frédéric Gottrand

JPGN Volume 65, Number 2, August 2017

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. www.emedea.it – mail.

**EM** EUGENIO MEDIA ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

**The Eating and Drinking Ability Classification System (EDACS)**

sistema di classificazione della capacità di mangiare e bere

**SOTTOTITOLI GENERALI**

Livello I	Mangia e beve in modo sicuro ed efficiente.	
Livello II	Mangia e beve in modo sicuro ma con qualche limitazione nell'efficienza.	
Level III	Mangia e beve con qualche limitazione nella sicurezza; ci possono essere limitazioni nella efficienza.	
Level IV	Mangia e beve con limitazioni significative nella sicurezza.	
Level V	E' incapace di mangiare o bere in modo sicuro; può essere preso in considerazione il sondino per la nutrizione.	

*la versione italiana*

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. www.emedea.it – mail. ircs@cn.inf.it

**EM** EUGENIO MEDA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

Gianni De Polo

**Eating and Drinking Ability Classification System from 3 years: descriptors and illustrations**

				
<b>Level I</b> Eats and drinks safely and efficiently.	<b>Level II</b> Eats and drinks safely but with some limitations to efficiency.	<b>Level III</b> Eats and drinks with some limitations to safety; there may be limitations to efficiency.	<b>Level IV</b> Eats and drinks with significant limitations to safety.	<b>Level V</b> Unable to eat or drink safely – tube feeding may be considered to provide nutrition.

Sellers, D., Mandy, A., Pennington, L., Hankins, M. and Morris, C. (2014). Development and reliability of a system to classify the eating and drinking ability of people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 56: 245-251. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12352>

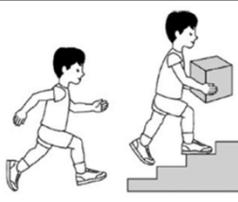
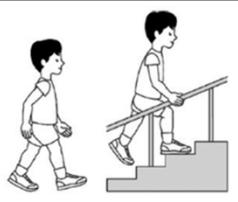
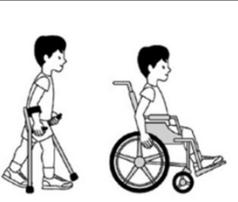
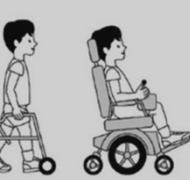
Illustrations © Jane Coffey

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail. [irccs@cn.inf.it](mailto:irccs@cn.inf.it)

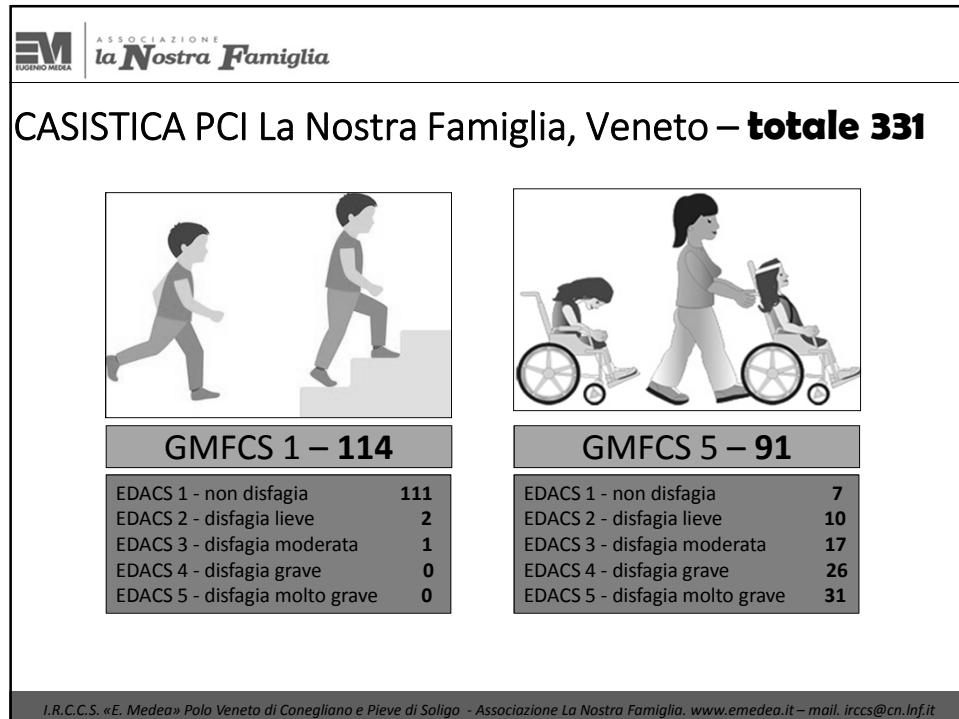
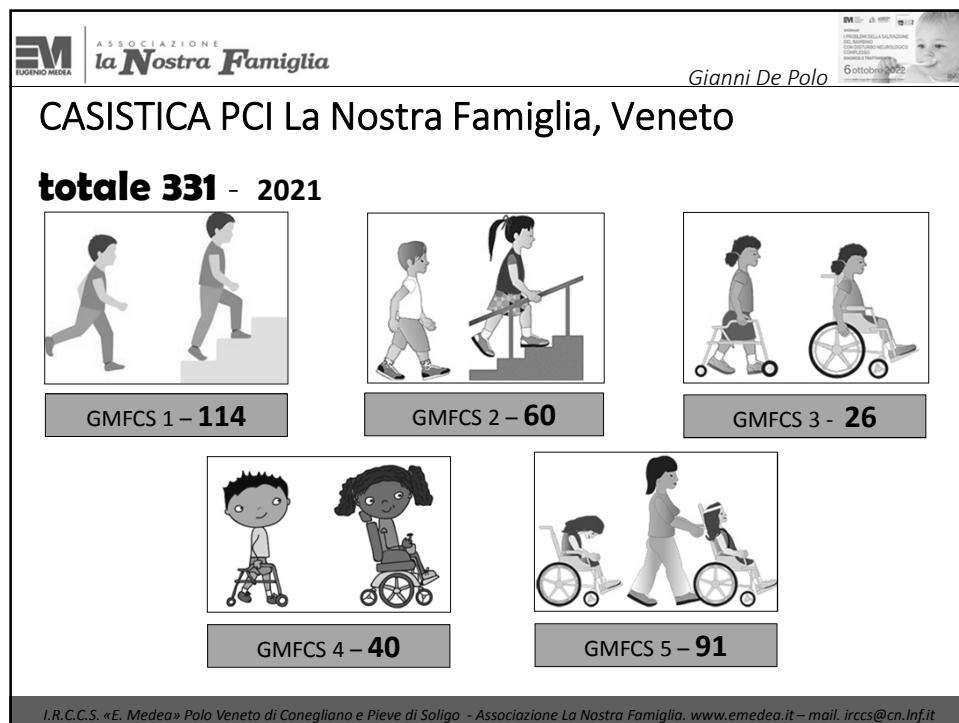
**EM** EUGENIO MEDA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

Gianni De Polo

**The Gross Motor Function Classification System (GMFCS)**

		
GMFCS Level I	GMFCS Level II	GMFCS Level III
		
GMFCS Level IV	GMFCS Level V	

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail. [irccs@cn.inf.it](mailto:irccs@cn.inf.it)



**EM** EUGENIO MEDIA | ASSOCIAZIONE **la Nostra Famiglia**

**Gianni De Polo**

**La presa in carico**

- Patient and Family Centered Care
- Interdisciplinary team

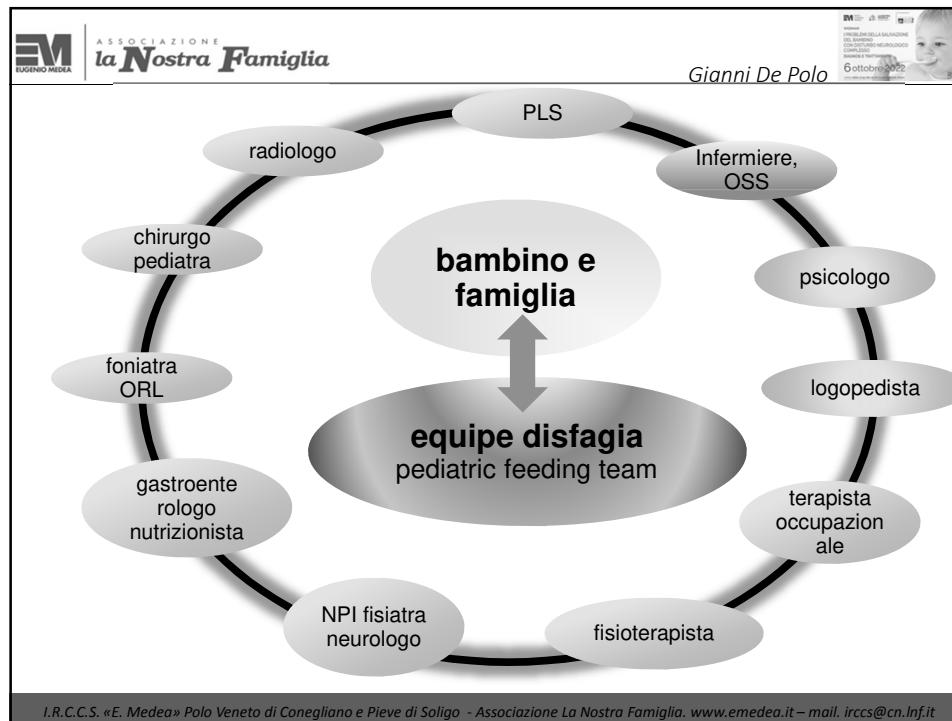


Patient and Family  
Centered Care



*Family professional collaboration in pediatric rehabilitation:a practice model Disabil Rehabil 2014.*  
*Team models in neurorehabilitation: Structure, Function, and Culture change NeuroRehabilitation (2014)*

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail. [irccs@cn.inf.it](mailto:irccs@cn.inf.it)



 Gianni De Polo

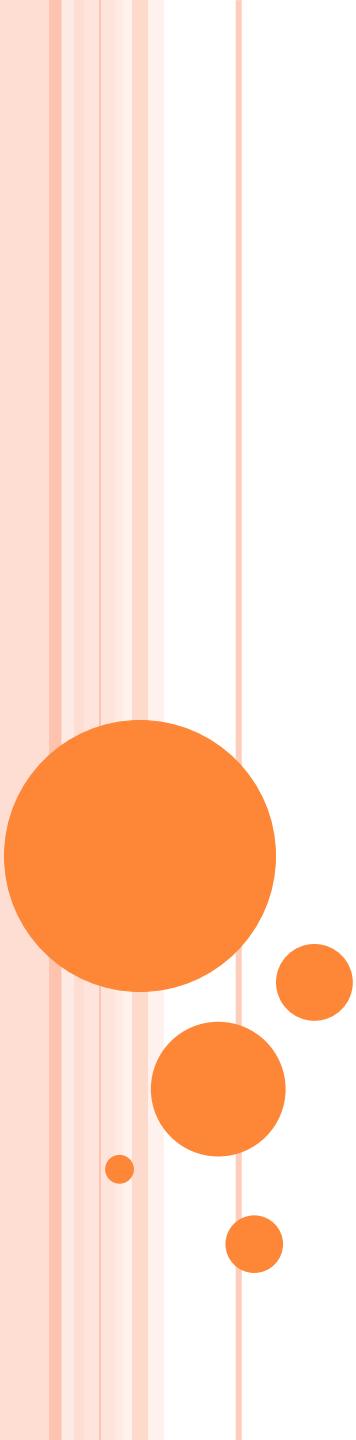
**EM** | ASSOCIAZIONE  
**la Nostra Famiglia**



**MILLIONS OF REASONS Oct 6**  
World Cerebral Palsy Day

*Grazie per l'attenzione*

I.R.C.C.S. «E. Medea» Polo Veneto di Conegliano e Pieve di Soligo - Associazione La Nostra Famiglia. [www.emedea.it](http://www.emedea.it) – mail. [ircs@cn.lnf.it](mailto:ircs@cn.lnf.it)



Veronica Brivio

Logopedista IRCCS E. Medea

Ass. La Nostra Famiglia Bosisio Parini

[veronica.brivio@lanostrafamiglia.it](mailto:veronica.brivio@lanostrafamiglia.it)

# COME RICONOSCERE UNA DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE NEL BAMBINO

## I PROBLEMI DELLA SALIVAZIONE NEL BAMBINO CON DISTURBO NEUROLOGICO COMPLESSO DIAGNOSI E TRATTAMENTO

# DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE O DI DEGLUTIZIONE?

- DIFFICOLTÀ DI DEGLUTIZIONE = una o più fasi della deglutizione sono alterate, con conseguenze sulla sicurezza dell'atto deglutorio e/o sullo stato nutrizionale
- DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE = difficoltà che ruotano attorno al momento del pasto, anche in assenza di difficoltà di deglutizione (ad esempio: rifiuto del cibo, selettività alimentare)



# RICONOSCERE UNA DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE NEL BAMBINO

- 1. Che cosa è:** conoscere le varie fasi dell'alimentazione (fase anticipatoria, fase di preparazione orale etc.)
- 2. Come si manifesta:** Conoscere segni e sintomi di una difficoltà di alimentazione
- 3. Come comportarsi:** conoscere i metodi di valutazione di una difficoltà di alimentazione



# 1A) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE ANTICIPATORIA

- FASE ANTICIPATORIA = In seguito ad **informazioni sensoriali** (vista del cibo, odore de cibo ecc.) si attivano dei processi di:
  - desiderio (agitazione motoria, aumento della salivazione, espressioni di piacere)
  - indifferenza
  - repulsione (serrare la bocca)
- L'alimentazione è l'unica attività che svolgiamo che coinvolge tutti i sistemi sensoriali, è un compito multisensoriale. È una delle prime attività sociali ricorrenti

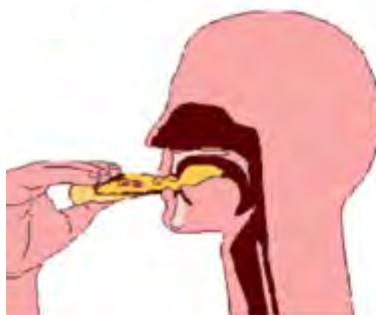


La fase anticipatoria è quindi una fase importantissima. È fondamentale considerare tutti gli elementi presenti nel momento del pasto.



# 1B) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE DI PREPARAZIONE ORALE

- **FASE DI PREPARAZIONE ORALE** = è costituita da tutte le operazioni svolte all'interno della cavità orale per preparare il bolo ad essere poi deglutito.
- Comprende le funzioni di addentare, succhiare, masticare e sminuzzare il cibo, manipolare il cibo (attraverso la lingua e la saliva) per farlo diventare una poltiglia



Masticación



Formación del bolo. Sello palato-glosso

# 1c) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE ORALE

- **FASE ORALE** = Convogliamento del bolo verso l'istmo delle fauci, ovvero la parte più posteriore della lingua, dove, attraverso un movimento di propulsione antero-posteriore della lingua, il bolo viene spinto verso la faringe e viene elicitato l'innesto del riflesso di deglutizione (durata: 1 sec.)



# 1D) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE FARINGEA

- FASE FARINGEA = E' una fase rapida e complessa in cui il bolo deve passare l'incrocio fra le vie aeree e digestive, per finire dalla parte delle vie digestive.
- E' la prima fase totalmente involontaria.
- A causa del rischio di passaggio nelle vie aeree è la fase che desta spesso la maggiore attenzione nel personale sanitario



Sello naso-palatino



Contracción faringea. Cierre epiglótis

## 2) SEGNI E SINTOMI DI UNA DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE

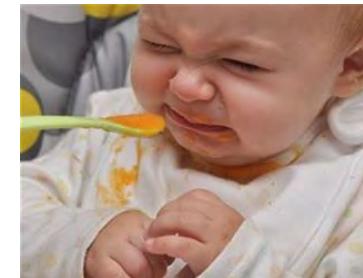
I segni ed i sintomi di una difficoltà durante le varie fasi dell'alimentazione variano in base:

- alla patologia
- all'età
- al livello di sviluppo neurologico e globale cognitivo

# DIFFICOLTÀ NELLA FASE ANTICIPATORIA

Quali segnali di rifiuto posso osservare?

- **Difese tonico-posturali:** iperestensione o allontanamento del capo
- **Difese tattili:** tocchi furtivi, rifiuto di toccare, necessità di rimuovere particelle
- **Difese orali:** chiusura della bocca, apertura delle labbra con chiusura dei denti; lingua a ponte; accumuli, conati
- **Difese comportamentali:** agitazione, ipercinesia, pianti, condotte di evitamento, rifiuto, addormentamento, selettività per gusti / colori / consistenze / temperature



# DIFFICOLTÀ NELLE FASI DI PREPARAZIONE ORALE, ORALE E FARINGEA

Quali segnali di difficoltà posso osservare?

- Fuoriuscita di liquido o cibo dalla bocca (incompetenza labiale)
- Fuoriuscita di liquido o di cibo dal naso (incompetenza velare)
- Prolungamento della fase di preparazione orale e/o masticazione
- Aumento della salivazione durante il pasto
- Presenza di secrezioni / catarro nel cavo orale
- Persistenza di residui alimentari nel cavo orale al termine dell'atto deglutorio



# DIFFICOLTÀ NELLE FASI DI PREPARAZIONE ORALE, ORALE E FARINGEA

- Difficoltà a deglutire riferita o constatata
- Deglutizione frazionata / ripetuta
- Necessità di **schiariarsi la voce**
- **Comparsa di tosse**, anche leggera, subito dopo o entro 2-3 minuti dalla deglutizione del boccone
- **Modificazione della sonorità della voce** (voce velata, rauca, gorgogliante) dopo la deglutizione del boccone
- Segnalazione o episodi di rischio **soffocamento** mentre il bambino mangia e/o beve



# DIFFICOLTÀ NELLE FASI DI PREPARAZIONE ORALE, ORALE E FARINGEA

- **Cambiamento dell'omeostasi:**
  - cianosi
  - irrigidimento
  - modificazione del ritmo respiratorio (affanno, affaticamento)
  - aumento del ritmo cardiaco
  - desaturazione
- Tempi al pasto prolungati (> 30 min)
- Faticabilità riferita o constatata
- **Rialzo termico ricorrente** anche non elevato ( 37,5 °- 38°C), senza cause apparenti
- **Infezioni polmonari ricorrenti**
- Alterazioni dello stato di coscienza comportanti una minore attenzione durante il pasto
- Fermo peso / calo ponderale





## CAMPANELLI D'ALLARME



- Bisogna prestare attenzione in particolare ad alcuni segni, in quanto maggiormente predittori di un possibile passaggio di cibo nelle vie aeree inferiori (trachea, bronchi, polmoni) anziché nelle vie digestive

Le caratteristiche ritenute maggiormente predittive del rischio di aspirazione nelle vie aeree inferiori comprendono:

- a) **voce gorgogliante, sporca, umida**
- b) **tosse volontaria debole**
- c) **tosse alla deglutizione**
- d) **deglutizione prolungata**

o una combinazione di questi.

(Ramsey, 2003)



### 3) COSA FARE SE...

Se durante la somministrazione del pasto al bambino si osserva uno o più segni/sintomi di difficoltà di alimentazione, è prima di tutto necessario  
**SEGNALARE IMMEDIATAMENTE AL MEDICO DI RIFERIMENTO** affinché venga tempestivamente approfondita la problematica attraverso (ri)valutazione clinica e strumentale.



### 3) COSA FARE SE...

Se durante la somministrazione del pasto al bambino si osserva uno o più segni/sintomi di difficoltà di alimentazione, è prima di tutto necessario **SEGNALARE IMMEDIATAMENTE AL MEDICO DI RIFERIMENTO** affinché venga tempestivamente approfondita la problematica attraverso (ri)valutazione clinica e strumentale.



- Approccio multidisciplinare: neurologo, pediatra, neuropsichiatra, fonoaudiologa/otorinolaringoiatra, logopedista, psicologo, fisioterapista, dietista etc.



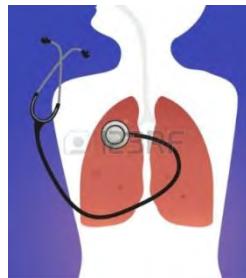
# PERCHÉ È IMPORTANTE RICONOSCERE LE DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE?

- Evitare complicanze nel breve termine, quali:
  - fatica durante l'alimentazione
  - strozzatura, soffocamento
  - pasto non piacevole
- Evitare complicanze nel medio e lungo termine, quali:
  - calo ponderale
  - ab ingestis
- Essere informati ed addestrati riguardo le modalità di proposta del cibo e la corretta gestione delle difficoltà annesse
- Trattamento abilitativo/riabilitativo precoce



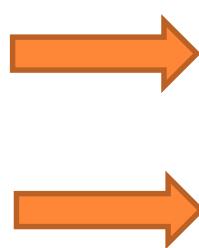
# LA FUNZIONE ALIMENTARE HA SUCCESSO QUANDO...

- **Sicurezza** = non crea disordini alle vie respiratorie → riconoscere tempestivamente segni e sintomi di rischio
- **Efficienza** = tempistica adeguata → *30 minuti*: marker importante
- **Qualità** = apporto nutrizionale adeguato allo sviluppo → servizio di dietologia



# CONSIDERAZIONI

- È fondamentale prevenire le complicatezze delle difficoltà di alimentazione con una valutazione e presa in carico precoce
- E' importante saper riconoscere una difficoltà di alimentazione → ridurre i rischi



MIGLIORARE LA QUALITÀ DI VITA DEL PAZIENTE E DELLA SUA FAMIGLIA

PASTO = MOMENTO PIACEVOLE

- Disagio, pianto... durante il pasto ➔ problema ➔ riflettere
- La nutrizione orale parziale o totale non è sempre un obiettivo perseguitibile



# *GRAZIE PER L'ATTENZIONE!*

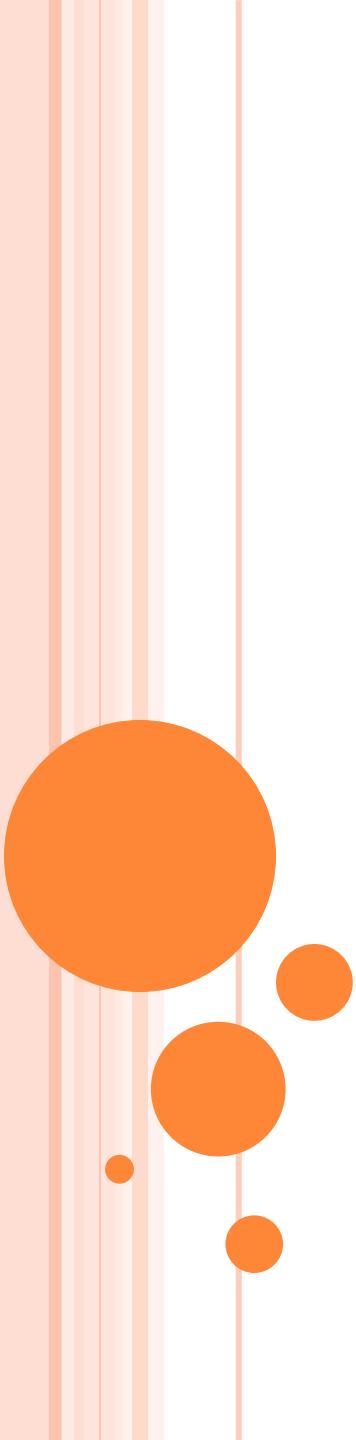
*Veronica Brivio*

*Logopedista IRCCS E. Medea*

*Ass. La Nostra Famiglia Bosisio Parini*

*veronica.brivio@lanostrafamiglia.it*





Veronica Brivio

Logopedista IRCCS E. Medea

Ass. La Nostra Famiglia Bosisio Parini

[veronica.brivio@lanostrafamiglia.it](mailto:veronica.brivio@lanostrafamiglia.it)

# COME RICONOSCERE UNA DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE NEL BAMBINO

## I PROBLEMI DELLA SALIVAZIONE NEL BAMBINO CON DISTURBO NEUROLOGICO COMPLESSO DIAGNOSI E TRATTAMENTO

# DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE O DI DEGLUTIZIONE?

- DIFFICOLTÀ DI DEGLUTIZIONE = una o più fasi della deglutizione sono alterate, con conseguenze sulla sicurezza dell'atto deglutorio e/o sullo stato nutrizionale
- DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE = difficoltà che ruotano attorno al momento del pasto, anche in assenza di difficoltà di deglutizione (ad esempio: rifiuto del cibo, selettività alimentare)



# RICONOSCERE UNA DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE NEL BAMBINO

- 1. Che cosa è:** conoscere le varie fasi dell'alimentazione (fase anticipatoria, fase di preparazione orale etc.)
- 2. Come si manifesta:** Conoscere segni e sintomi di una difficoltà di alimentazione
- 3. Come comportarsi:** conoscere i metodi di valutazione di una difficoltà di alimentazione



# 1A) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE ANTICIPATORIA

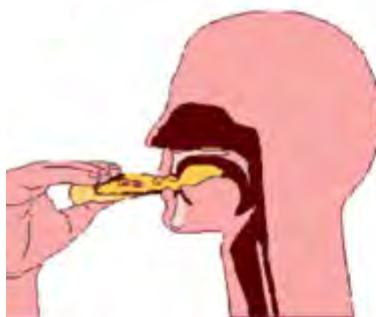
- FASE ANTICIPATORIA = In seguito ad **informazioni sensoriali** (vista del cibo, odore de cibo ecc.) si attivano dei processi di:
  - desiderio (agitazione motoria, aumento della salivazione, espressioni di piacere)
  - indifferenza
  - repulsione (serrare la bocca)
- L'alimentazione è l'unica attività che svolgiamo che coinvolge tutti i sistemi sensoriali, è un compito multisensoriale. È una delle prime attività sociali ricorrenti



La fase anticipatoria è quindi una fase importantissima. È fondamentale considerare tutti gli elementi presenti nel momento del pasto.

# 1B) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE DI PREPARAZIONE ORALE

- **FASE DI PREPARAZIONE ORALE** = è costituita da tutte le operazioni svolte all'interno della cavità orale per preparare il bolo ad essere poi deglutito.
- Comprende le funzioni di addentare, succhiare, masticare e sminuzzare il cibo, manipolare il cibo (attraverso la lingua e la saliva) per farlo diventare una poltiglia



Masticación



Formación del bolo. Sello palato-glosso

# 1c) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE ORALE

- **FASE ORALE** = Convogliamento del bolo verso l'istmo delle fauci, ovvero la parte più posteriore della lingua, dove, attraverso un movimento di propulsione antero-posteriore della lingua, il bolo viene spinto verso la faringe e viene elicitato l'innesto del riflesso di deglutizione (durata: 1 sec.)



# 1D) FASI DELL'ALIMENTAZIONE: FASE FARINGEA

- FASE FARINGEA = E' una fase rapida e complessa in cui il bolo deve passare l'incrocio fra le vie aeree e digestive, per finire dalla parte delle vie digestive.
- E' la prima fase totalmente involontaria.
- A causa del rischio di passaggio nelle vie aeree è la fase che desta spesso la maggiore attenzione nel personale sanitario



Sello naso-palatino



Contracción faringea. Cierre epiglótis

## 2) SEGNI E SINTOMI DI UNA DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE

I segni ed i sintomi di una difficoltà durante le varie fasi dell'alimentazione variano in base:

- alla patologia
- all'età
- al livello di sviluppo neurologico e globale cognitivo

# DIFFICOLTÀ NELLA FASE ANTICIPATORIA

Quali segnali di rifiuto posso osservare?

- **Difese tonico-posturali:** iperestensione o allontanamento del capo
- **Difese tattili:** tocchi furtivi, rifiuto di toccare, necessità di rimuovere particelle
- **Difese orali:** chiusura della bocca, apertura delle labbra con chiusura dei denti; lingua a ponte; accumuli, conati
- **Difese comportamentali:** agitazione, ipercinesia, pianti, condotte di evitamento, rifiuto, addormentamento, selettività per gusti / colori / consistenze / temperature



# DIFFICOLTÀ NELLE FASI DI PREPARAZIONE ORALE, ORALE E FARINGEA

Quali segnali di difficoltà posso osservare?

- Fuoriuscita di liquido o cibo dalla bocca (incompetenza labiale)
- Fuoriuscita di liquido o di cibo dal naso (incompetenza velare)
- Prolungamento della fase di preparazione orale e/o masticazione
- Aumento della salivazione durante il pasto
- Presenza di secrezioni / catarro nel cavo orale
- Persistenza di residui alimentari nel cavo orale al termine dell'atto deglutorio



# DIFFICOLTÀ NELLE FASI DI PREPARAZIONE ORALE, ORALE E FARINGEA

- Difficoltà a deglutire riferita o constatata
- Deglutizione frazionata / ripetuta
- Necessità di **schiariarsi la voce**
- **Comparsa di tosse**, anche leggera, subito dopo o entro 2-3 minuti dalla deglutizione del boccone
- **Modificazione della sonorità della voce** (voce velata, rauca, gorgogliante) dopo la deglutizione del boccone
- Segnalazione o episodi di rischio **soffocamento** mentre il bambino mangia e/o beve



# DIFFICOLTÀ NELLE FASI DI PREPARAZIONE ORALE, ORALE E FARINGEA

- **Cambiamento dell'omeostasi:**
  - cianosi
  - irrigidimento
  - modificazione del ritmo respiratorio (affanno, affaticamento)
  - aumento del ritmo cardiaco
  - desaturazione
- Tempi al pasto prolungati (> 30 min)
- Faticabilità riferita o constatata
- **Rialzo termico ricorrente** anche non elevato ( 37,5 °- 38°C), senza cause apparenti
- **Infezioni polmonari ricorrenti**
- Alterazioni dello stato di coscienza comportanti una minore attenzione durante il pasto
- Fermo peso / calo ponderale





## CAMPANELLI D'ALLARME



- Bisogna prestare attenzione in particolare ad alcuni segni, in quanto maggiormente predittori di un possibile passaggio di cibo nelle vie aeree inferiori (trachea, bronchi, polmoni) anziché nelle vie digestive

Le caratteristiche ritenute maggiormente predittive del rischio di aspirazione nelle vie aeree inferiori comprendono:

- a) **voce gorgogliante, sporca, umida**
- b) **tosse volontaria debole**
- c) **tosse alla deglutizione**
- d) **deglutizione prolungata**

o una combinazione di questi.

(Ramsey, 2003)



### 3) COSA FARE SE...

Se durante la somministrazione del pasto al bambino si osserva uno o più segni/sintomi di difficoltà di alimentazione, è prima di tutto necessario  
**SEGNALARE IMMEDIATAMENTE AL MEDICO DI RIFERIMENTO** affinché venga tempestivamente approfondita la problematica attraverso (ri)valutazione clinica e strumentale.



### 3) COSA FARE SE...

Se durante la somministrazione del pasto al bambino si osserva uno o più segni/sintomi di difficoltà di alimentazione, è prima di tutto necessario **SEGNALARE IMMEDIATAMENTE AL MEDICO DI RIFERIMENTO** affinché venga tempestivamente approfondita la problematica attraverso (ri)valutazione clinica e strumentale.



- Approccio multidisciplinare: neurologo, pediatra, neuropsichiatra, fonoaudiologa/otorinolaringoiatra, logopedista, psicologo, fisioterapista, dietista etc.



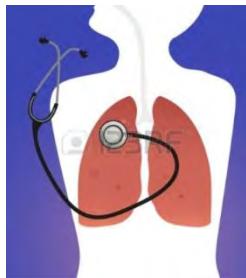
# PERCHÉ È IMPORTANTE RICONOSCERE LE DIFFICOLTÀ DI ALIMENTAZIONE?

- Evitare complicanze nel breve termine, quali:
  - fatica durante l'alimentazione
  - strozzatura, soffocamento
  - pasto non piacevole
- Evitare complicanze nel medio e lungo termine, quali:
  - calo ponderale
  - ab ingestis
- Essere informati ed addestrati riguardo le modalità di proposta del cibo e la corretta gestione delle difficoltà annesse
- Trattamento abilitativo/riabilitativo precoce



# LA FUNZIONE ALIMENTARE HA SUCCESSO QUANDO...

- **Sicurezza** = non crea disordini alle vie respiratorie → riconoscere tempestivamente segni e sintomi di rischio
- **Efficienza** = tempistica adeguata → *30 minuti*: marker importante
- **Qualità** = apporto nutrizionale adeguato allo sviluppo → servizio di dietologia

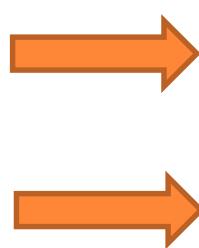


# CONSIDERAZIONI

- È fondamentale prevenire le complicatezze delle difficoltà di alimentazione con una valutazione e presa in carico precoce
- E' importante saper riconoscere una difficoltà di alimentazione → ridurre i rischi



RIDURRE I  
RISCHI



MIGLIORARE LA QUALITÀ DI VITA DEL  
PAZIENTE E DELLA SUA FAMIGLIA

PASTO = MOMENTO PIACEVOLE

- Disagio, pianto... durante il pasto ➔ problema ➔ riflettere
- La nutrizione orale parziale o totale non è sempre un obiettivo perseguitibile



# *GRAZIE PER L'ATTENZIONE!*

*Veronica Brivio*

*Logopedista IRCCS E. Medea*

*Ass. La Nostra Famiglia Bosisio Parini*

*[veronica.brivio@lanostrafamiglia.it](mailto:veronica.brivio@lanostrafamiglia.it)*



WEBINAR

6 OTTOBRE 2022

# LA SALIVA

COME SI PRODUCE E A COSA SERVE

# LA SCIALORREA

SINTOMI E IMPATTO SULLA QOL



Parte I

PAOLA MORAS  
PEDIATRIA DI TREVISO  
[Paola.moras@aulss2.veneto.it](mailto:Paola.moras@aulss2.veneto.it)



# LA SALIVA: ENZIMI, PROTEINE , MINERALI, CELLULE!

98% H<sub>2</sub>O

2% SOSTANZE ORGANICHE E INORGANICHE

- ✓ IONI
- ✓ MUCO
- ✓ ANTIBATTERICI
- ✓ ENZIMI
- ✓ CELLULE UMANE
- ✓ BATTERI/VIRUS
- ✓ ALTRI

- ✓ Masticazione e Deglutizione
- ✓ Percezione del gusto
- ✓ Digestione
- ✓ Linguaggio

✓ Prima stazione di difesa infezioni

✓ Igiene orale

# LA SALIVA: ENZIMI, PROTEINE , MINERALI, CELLULE!

## ENZIMI

- ✓ Azione battericida (lisozima)/antivirale e antifungina
- ✓ Regolano crescita delle oltre 700 specie batteriche mantenendo equilibrio tra le diverse popolazioni
- ✓ Guarigione piccole ferite

## IMMUNOGLOBULINE

## IONI

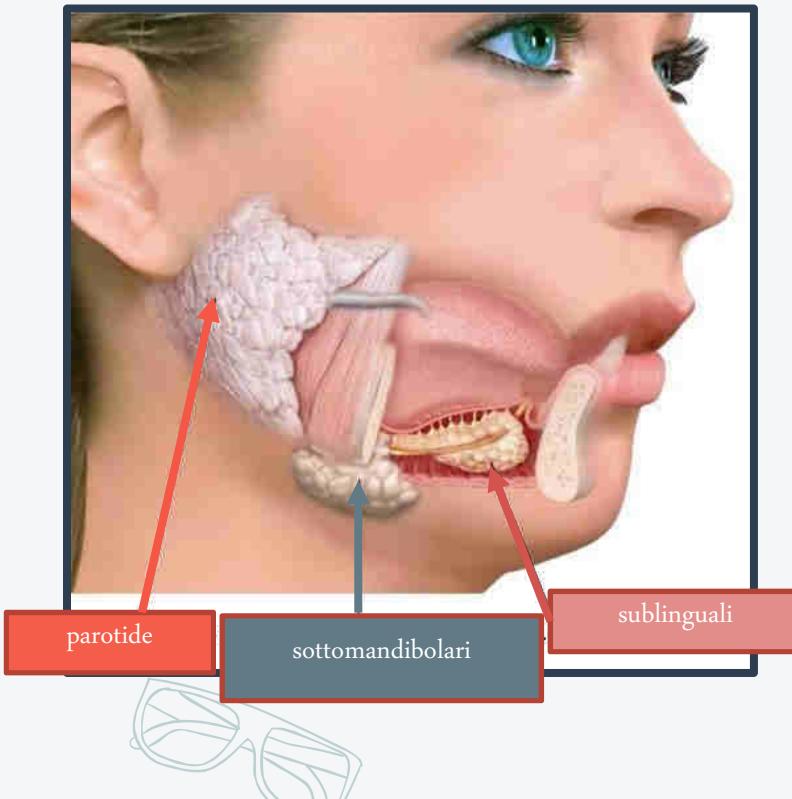
- ✓ Mineralizzazione denti

- ✓ Masticazione e Deglutizione
- ✓ Percezione del gusto
- ✓ Digestione
- ✓ Linguaggio
- ✓ Prima stazione di difesa infezioni

Igiene orale



# LA SALIVA



## PRODUZIONE

✓ ADULTO

1.5 – 2 litri/die

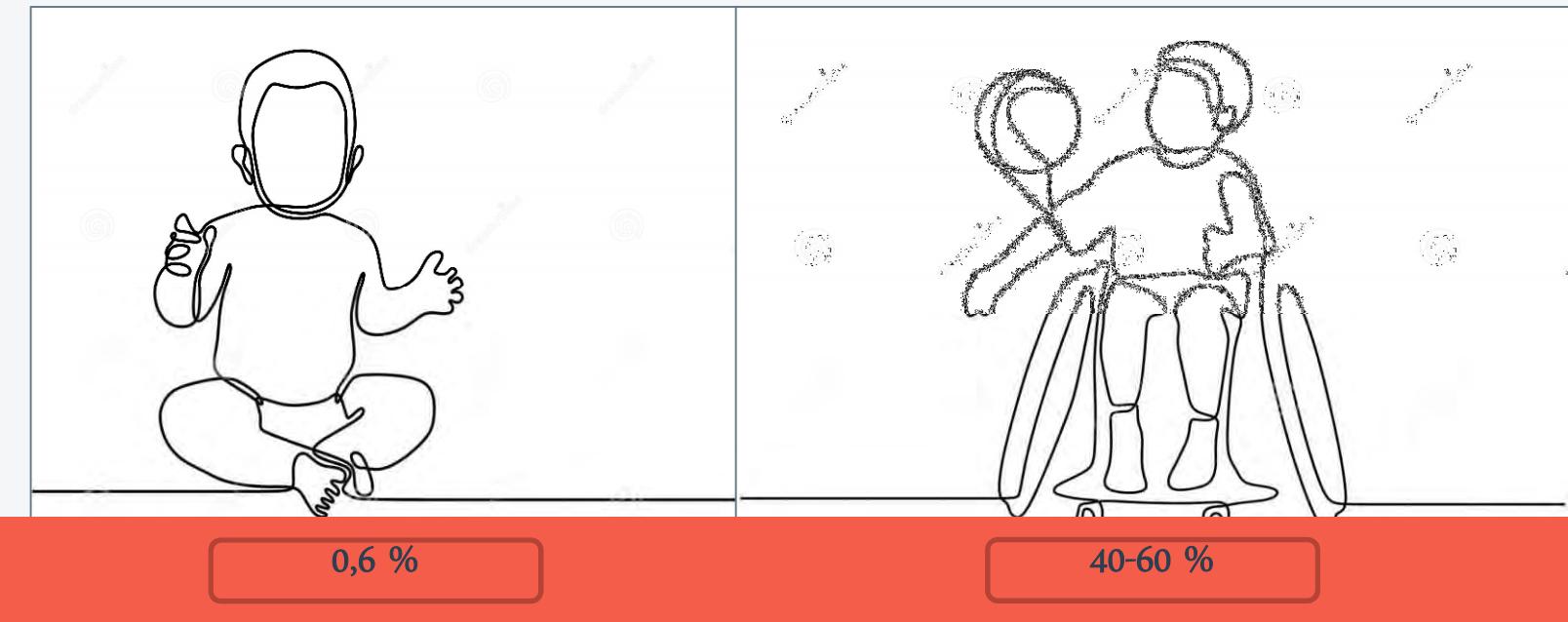
✓ BAMBINO

1-1.5 litri/die

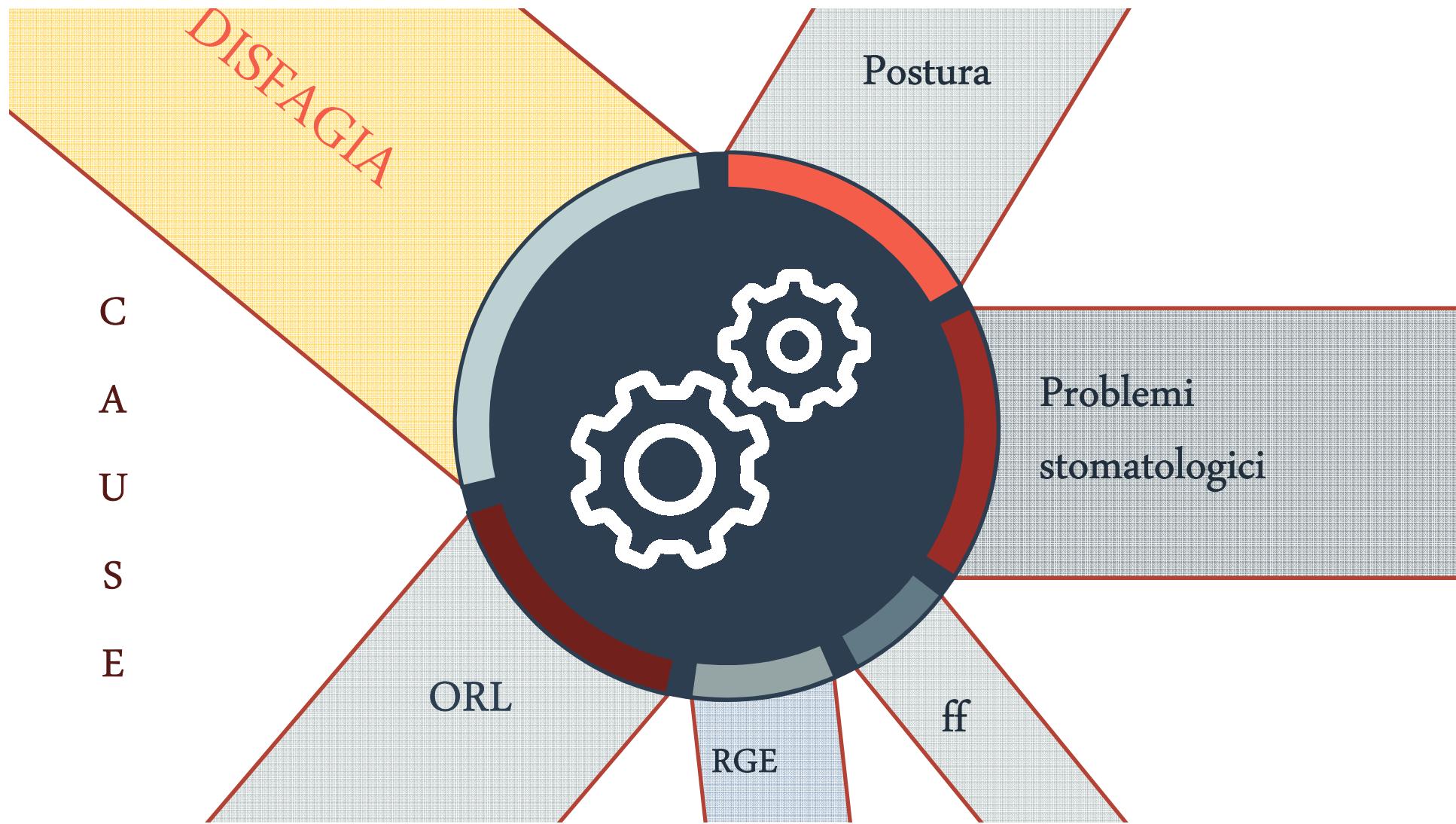




# PREVALENZA DELLA SCIALORREA







## L'impatto su QofL e salute



IRRITAZIONE  
PROBLEMI  
ODONTOIATRICI  
DISIDRATAZIONE

BASSA AUTOSTIMA

DIFFICOLTA' GENITORE

INFEZIONI VIE  
RESPIRATORIE

PATOLOGIA  
RESPIRATORIA  
CRONICA

ANTERIORE

POSTERIORE



# ASSOCIAZIONE TRA SCIALORREA ANTERIORE E POSTERIORE

RISCHIO PROPORZIONALE AL GRADO DI DISABILITÀ



# PATOLOGIA DEL CAVO ORALE NELLA PCI

11

SCIATORREA



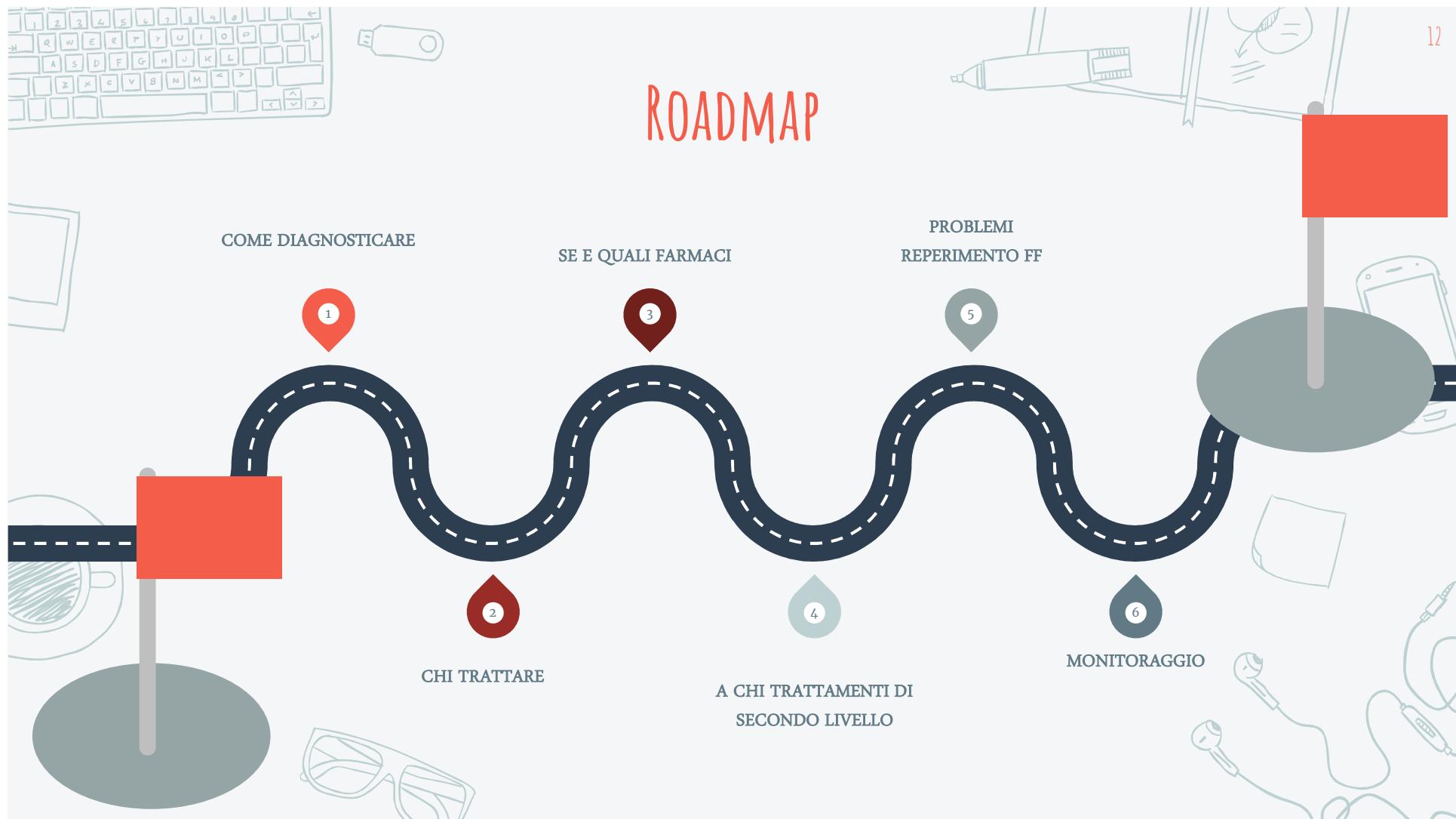
PROBLEMI ORALI

NECESSITA' DI CONTROLLI  
PERIODICI

## MECCANISMO

- ✓ INCAPACITA' A MANTENERE IGIENE/DIPENDENZA DA GENITORI
- ✓ DIFFICOLTA' MASTICAZIONE E DEGLUTIZIONE
- SCIATORREA**
- ✓ VOMITO/RIGURGITO/EROSIONI
- ✓ DEFICIT CALCIO E VIT.D





# PROGETTO REGIONALE

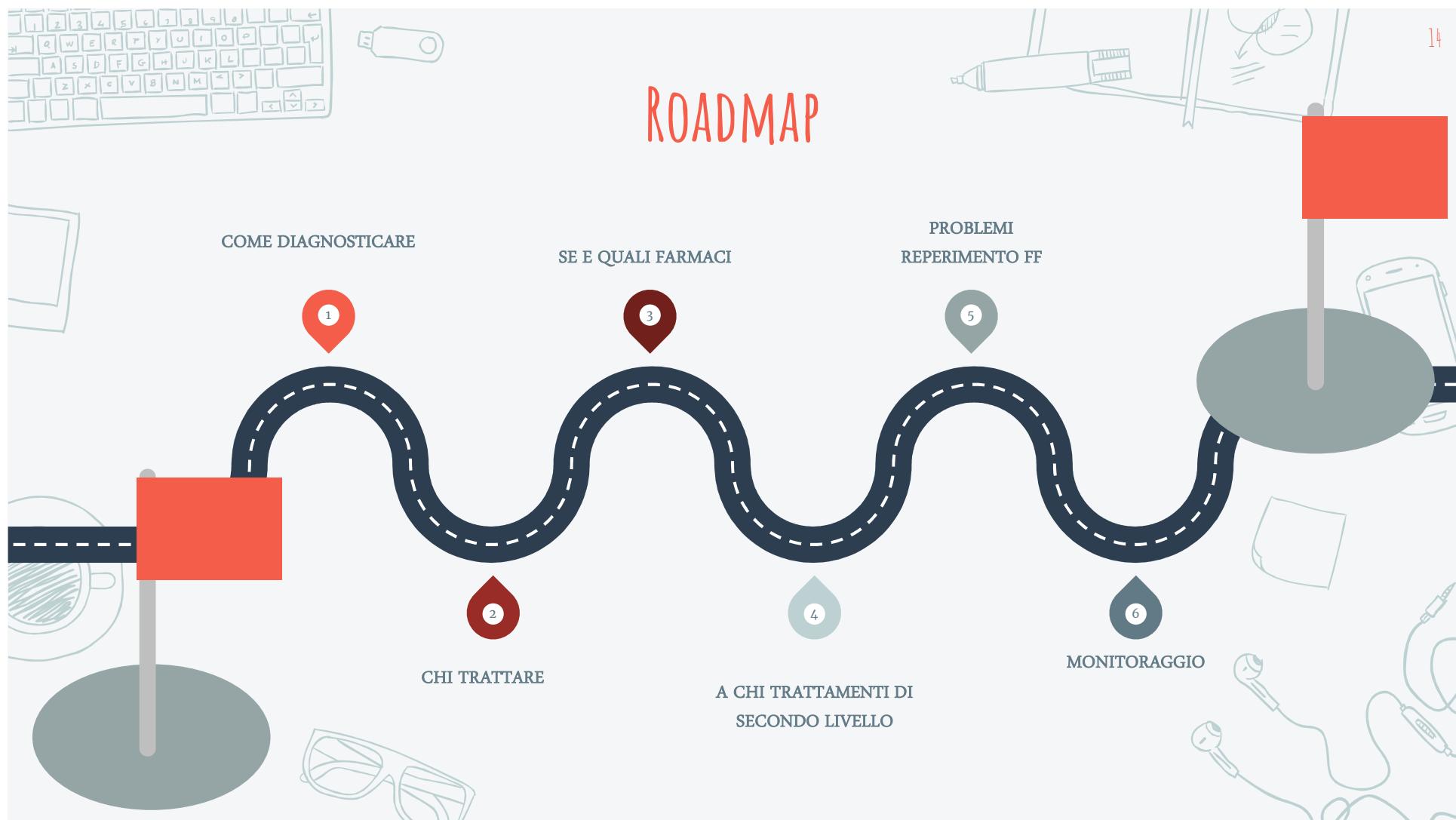
- ✓ 4 PROVINCE
- ✓ RETE

OSPEDALE  
UNIVERSITA'  
STRUTTURE CONVENZIONATE

NOSTRA FAMIGLIA  
CONEGLIANO  
TREVISO

OSPEDALE DI TREVISO  
PEDIATRIA  
RADIOLOGIA  
CHIRURGIA MAXILLO-FACCIALE

13





## La diagnosi

### APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE

ANAMNESI E ESAME OBIETTIVO COMPLETO

SFERA PSICO-SOCIALE

RED FLAGS



15

#### ANAMNESI

COMPLETA!  
FARMACI  
ALLERGIE

#### ESAME OBIETTIVO

COMPLETO!  
EN  
CAPO/COLLO  
POSTURA

#### SFERA PSICOSOCIALE

IMPATTO su PZ e CAREGIVER  
MOTIVAZIONE

#### BANDIERE di ALLARME

INFEZIONI  
RESPIRATORIE  
RICORRENTI  
ASPIRAZIONI  
RIPETUTE

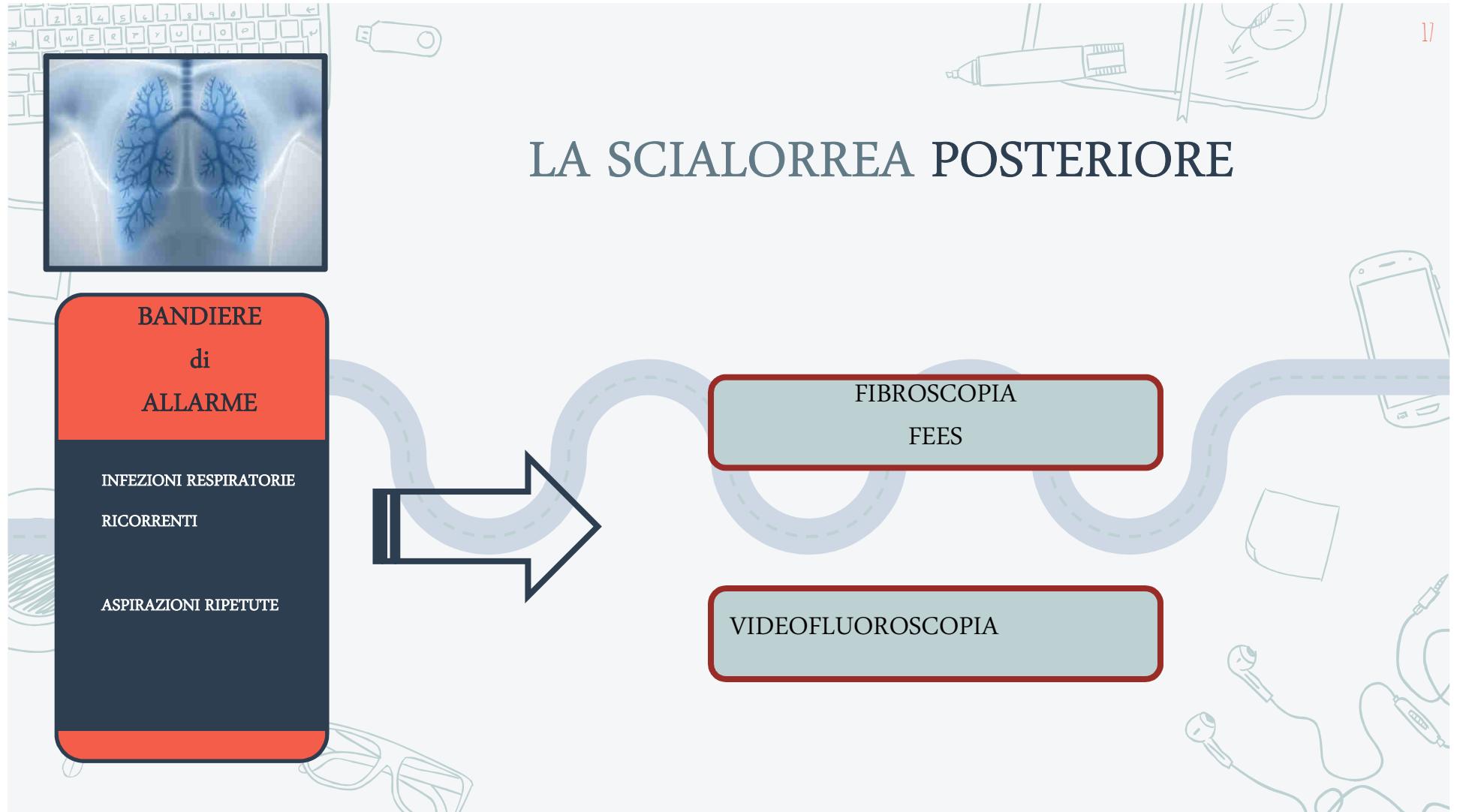
# LA SCIALORREA ANTERIORE

✓ NESSUN ESAME STRUMENTALE

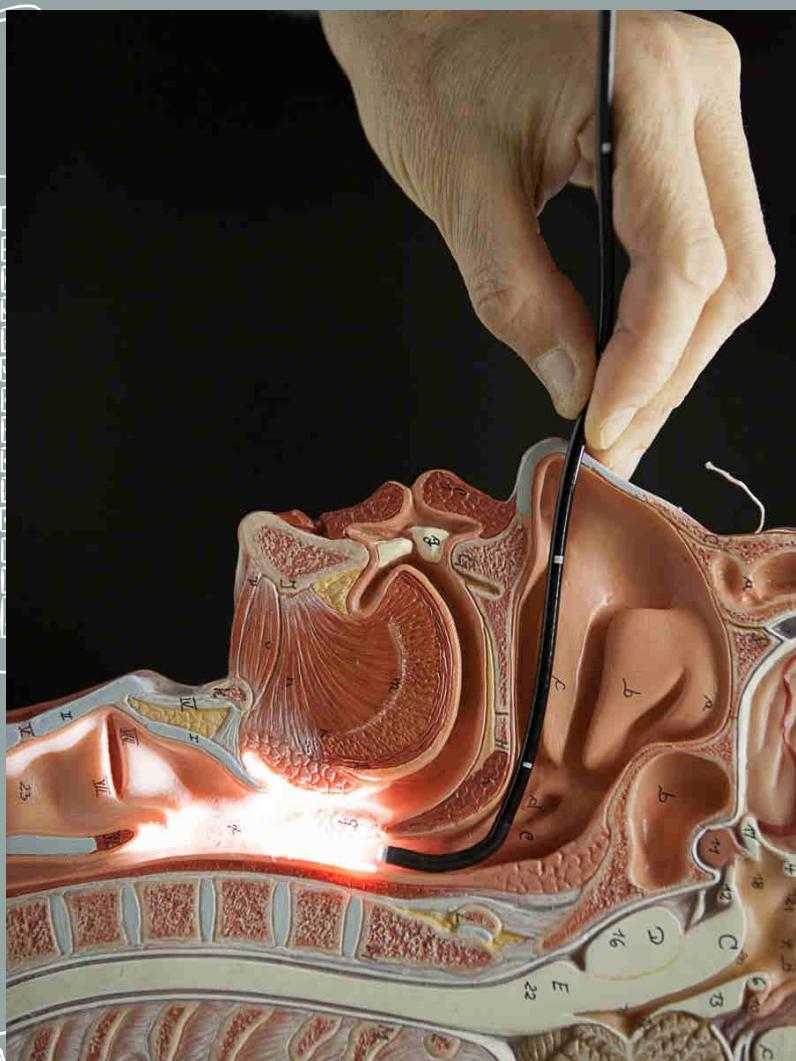
✓ SCALE DI VALUTAZIONE

Drooling severity	
1. Dry	Never drools
2. Mild	Only lips wet
3. Moderate	Wet on lips and chin
4. Severe	Drool extends to clothes wet
5. Profuse	Clothing, hands, tray, and objects wet

Drooling frequency	
1. Never	
2. Occasionally (not every day)	
3. Frequently (part of every day)	
4. Constantly	



# FIBROSCOPIA



WEBINAR

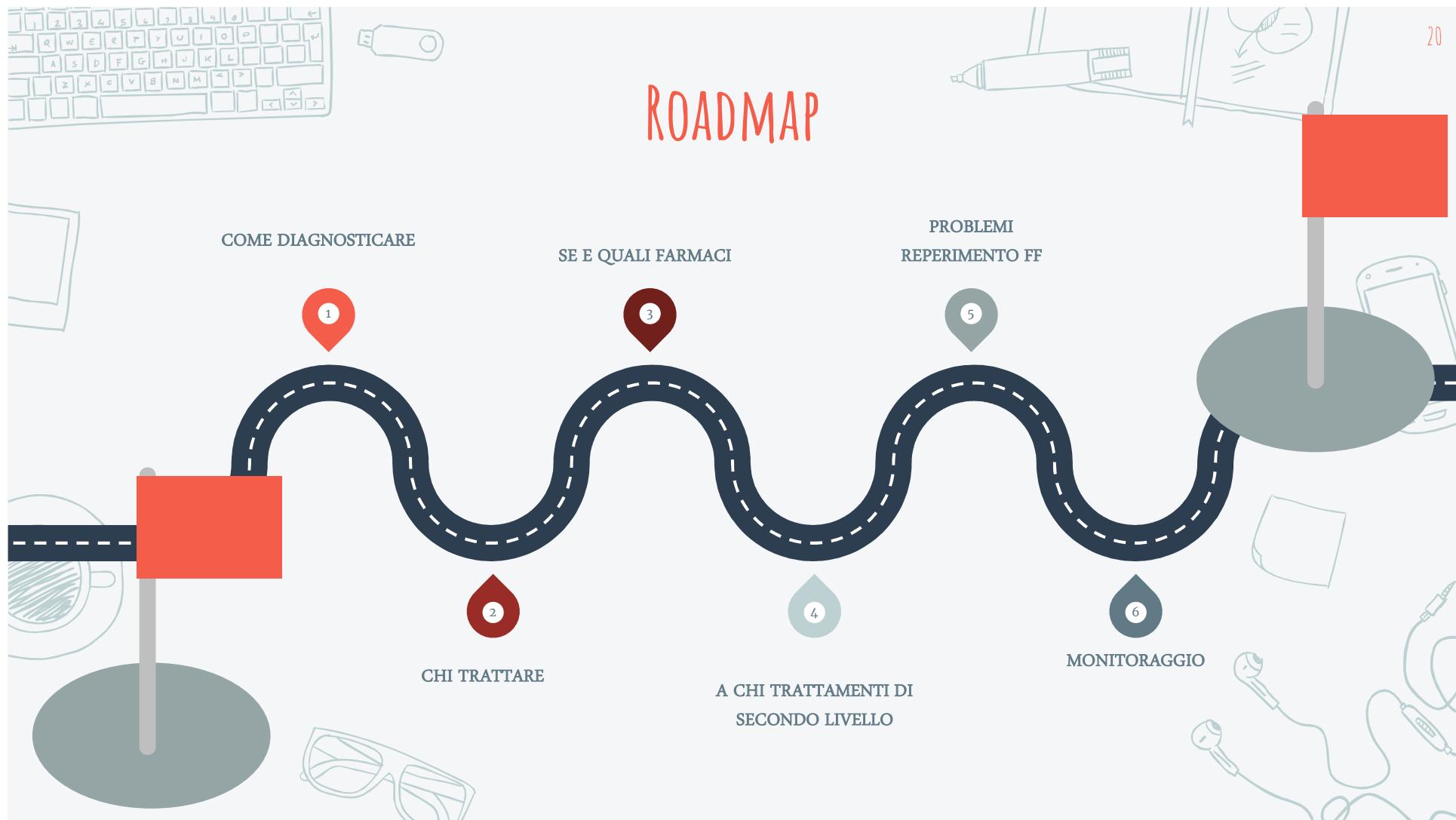
6 OTTOBRE 2022

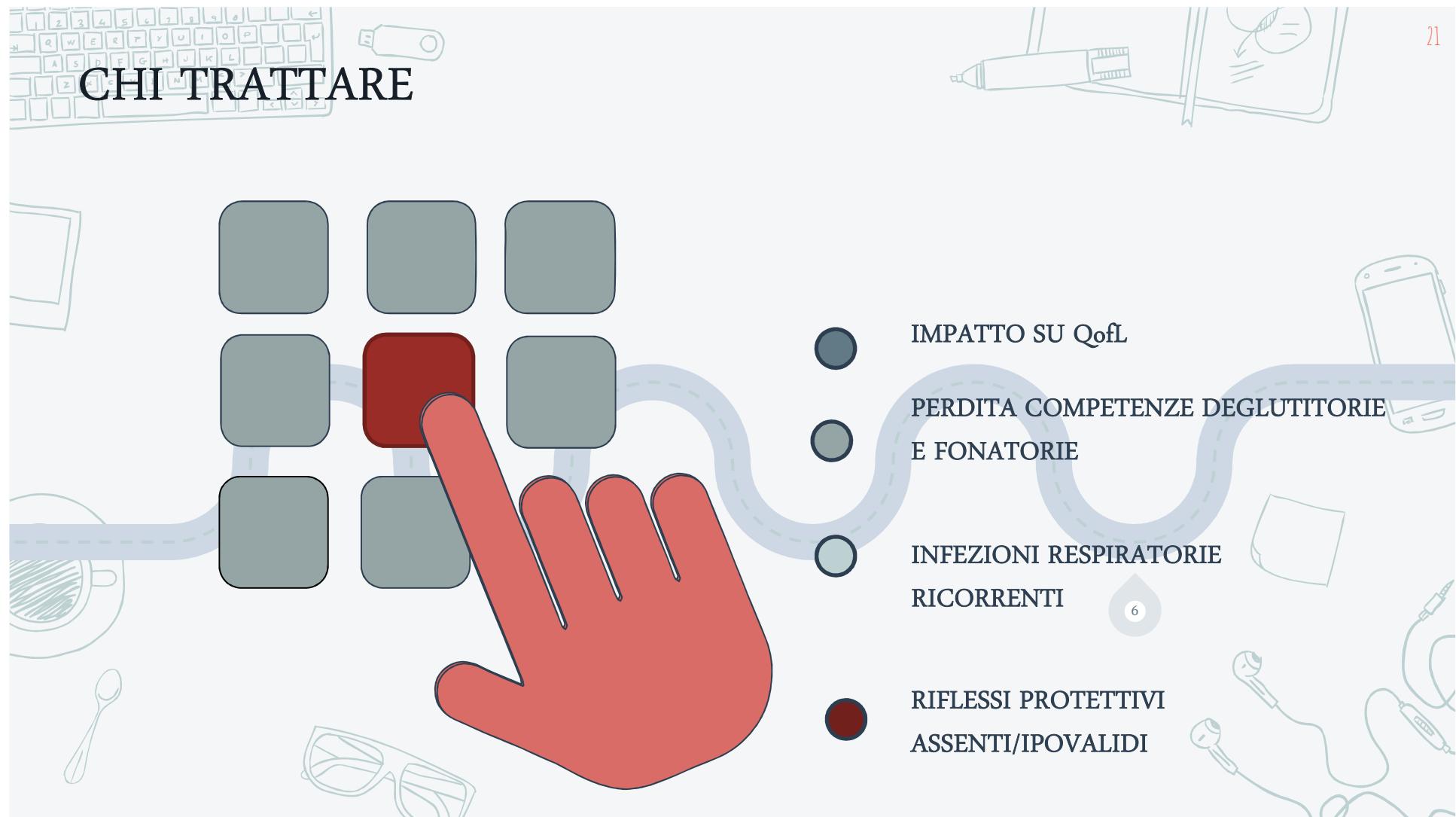
Parte II

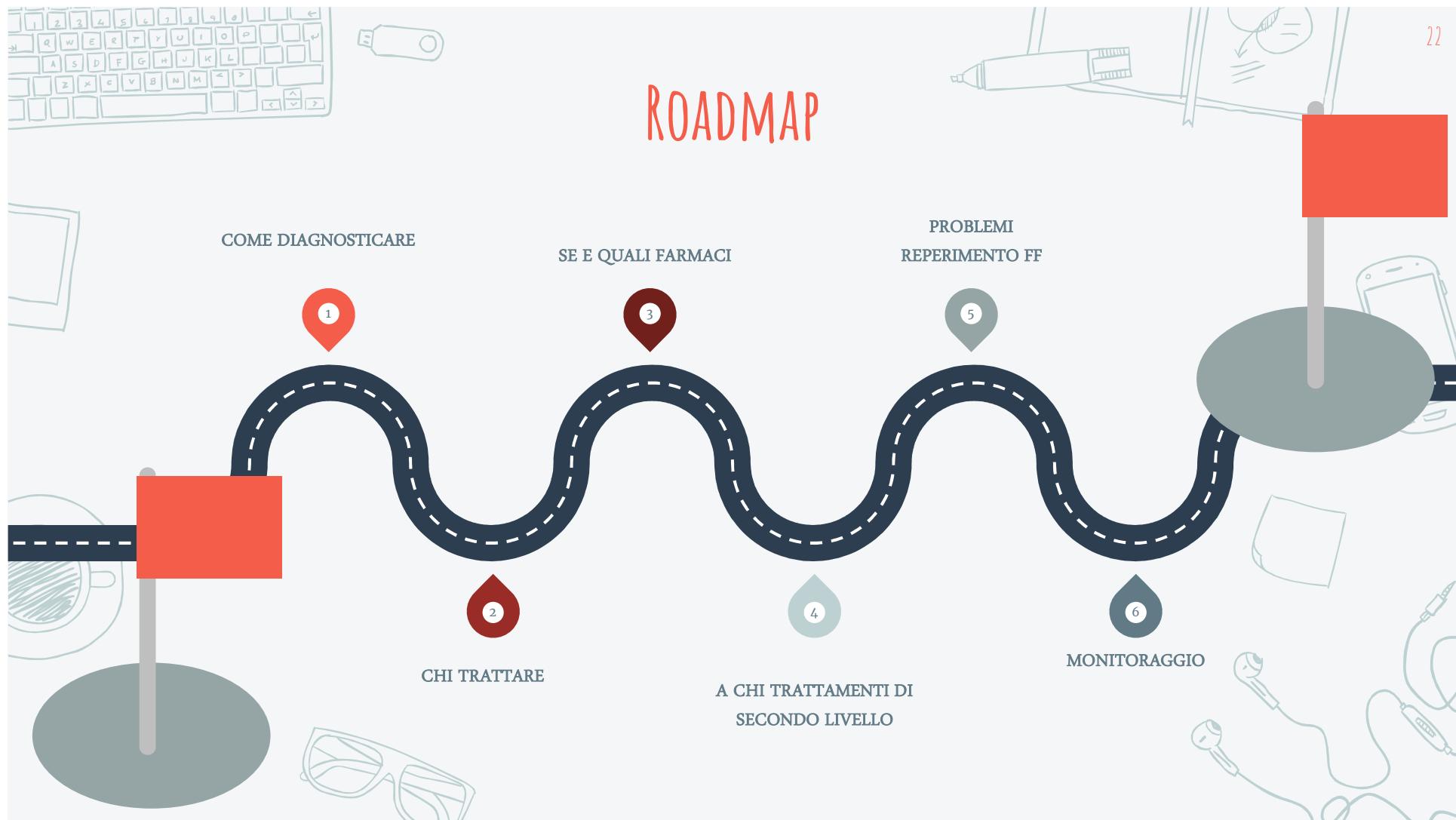
# IL TRATTAMENTO FARMACOLOGICO DELLA SCIALORREA

PAOLA MORAS  
PEDIATRIA DI TREVISO









TERAPIA



TERAPIA BASE

CURE OD/ORL

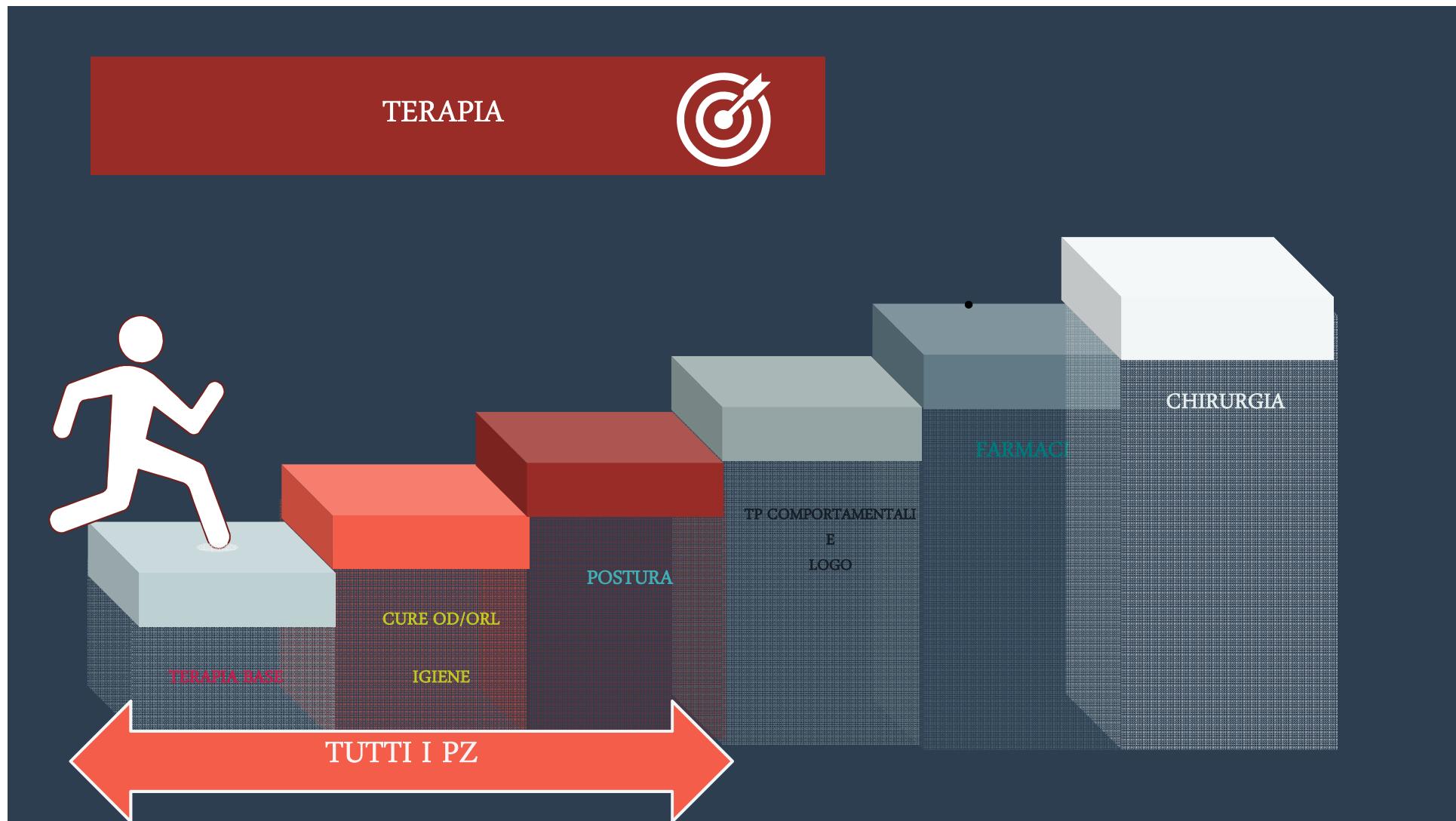
IGIENE

POSTURA

TP COMPORTAMENTALI  
E  
LOGO

FARMACI

CHIRURGIA



TERAPIA



CURE OD/ORL

STATO DI NUTRIZIONE  
ADEGUATO

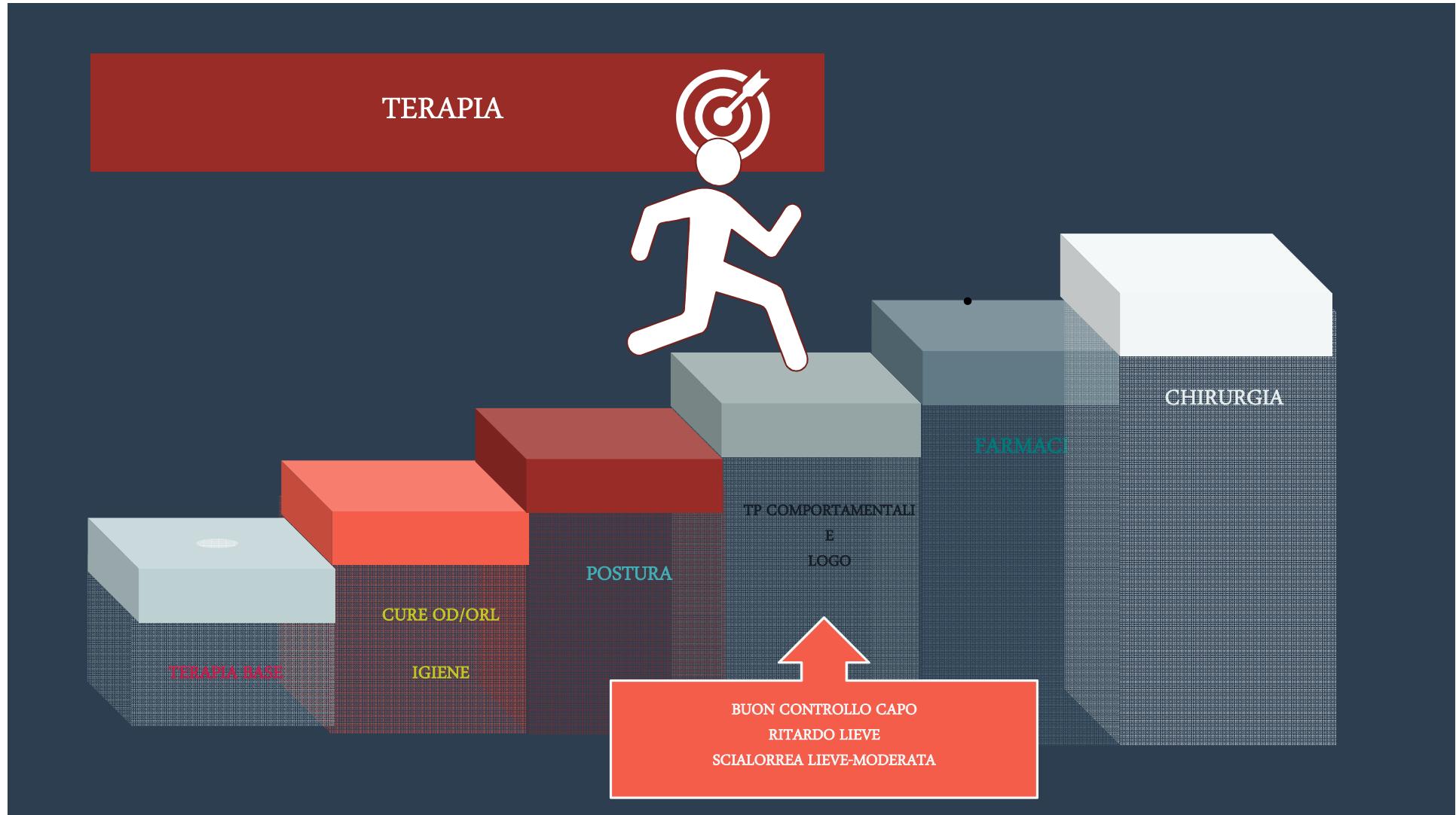
TUTTI I PZ

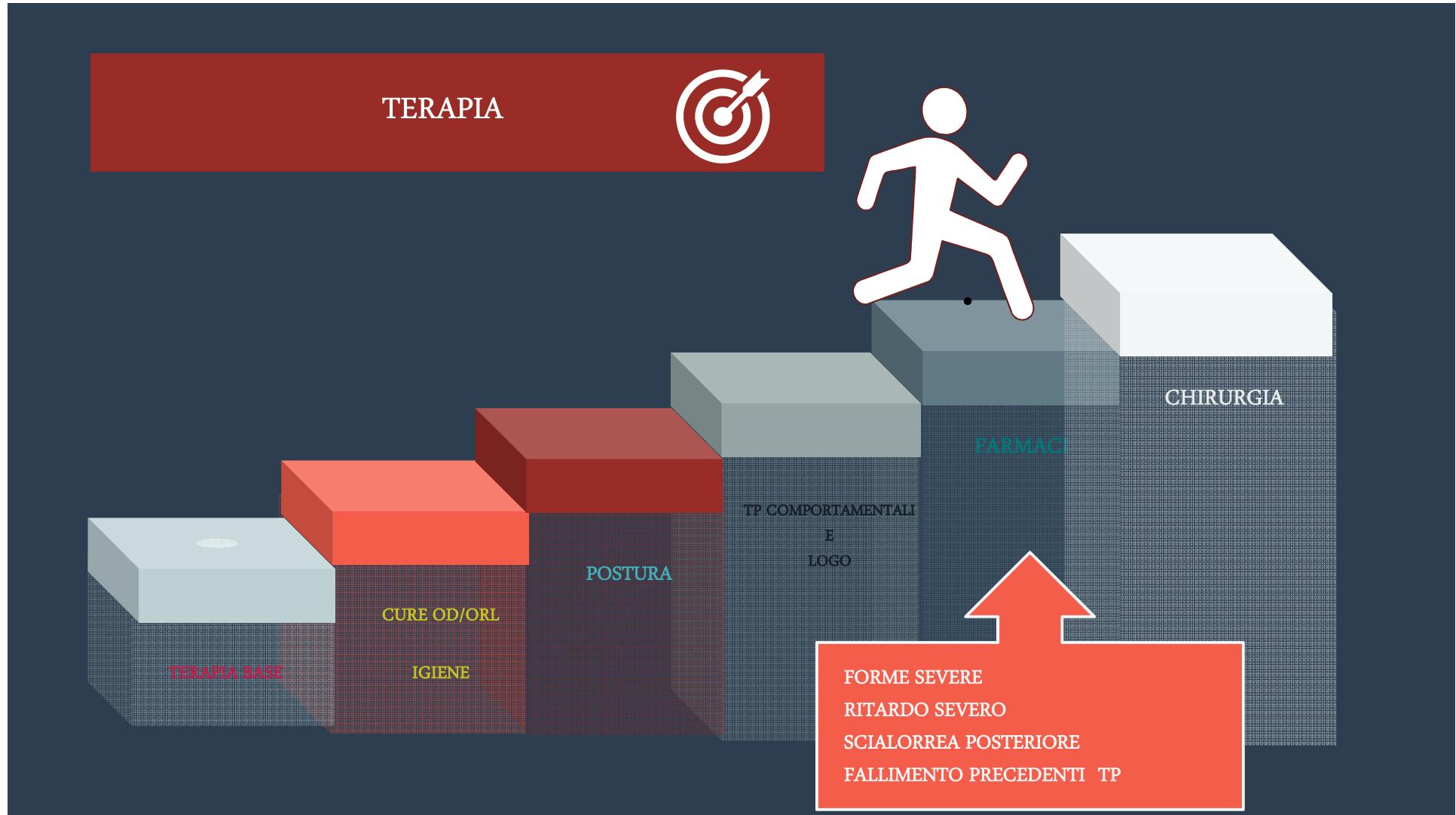
POSTURA

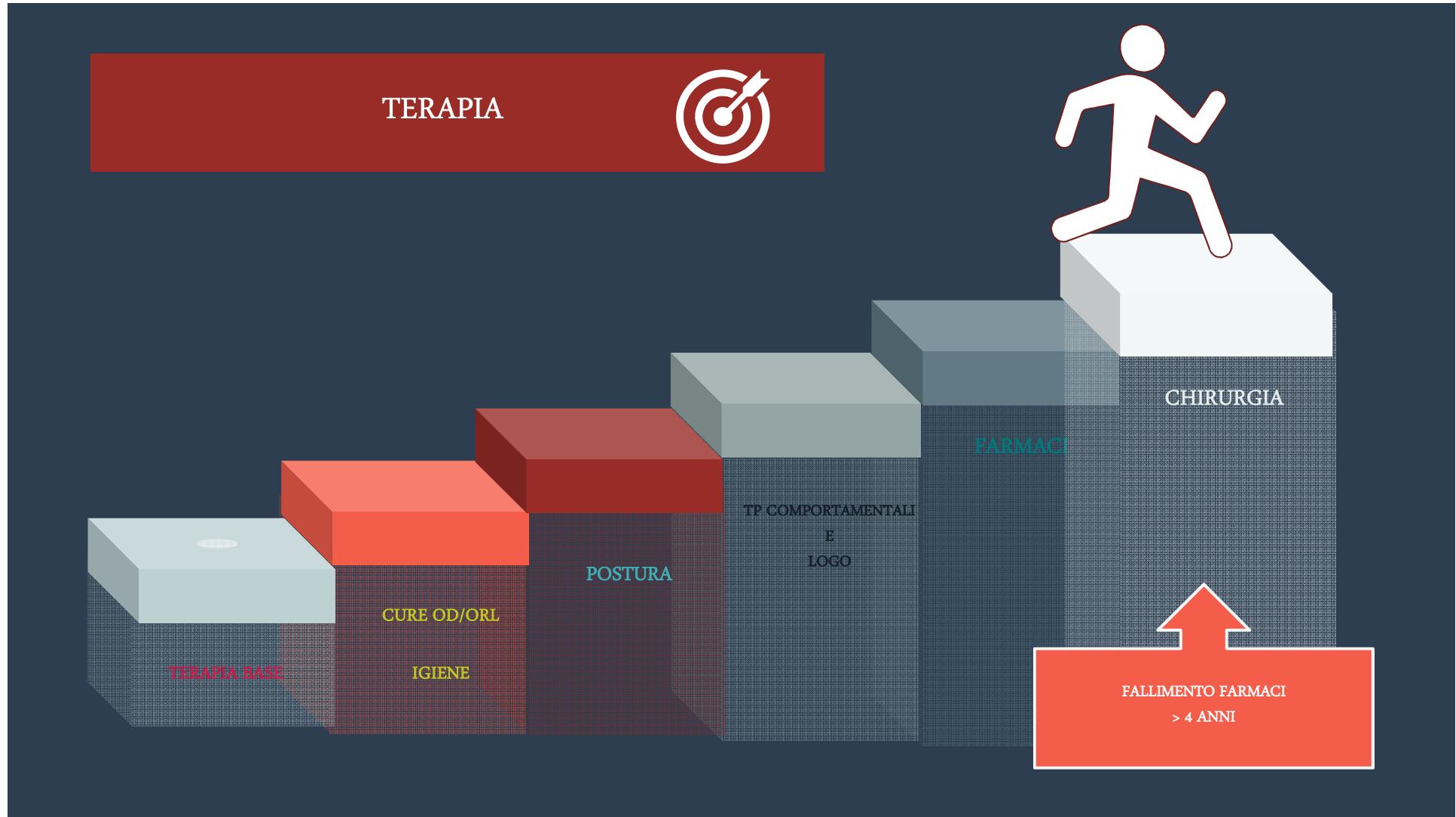
TP COMPORTAMENTALI  
E  
LOGO

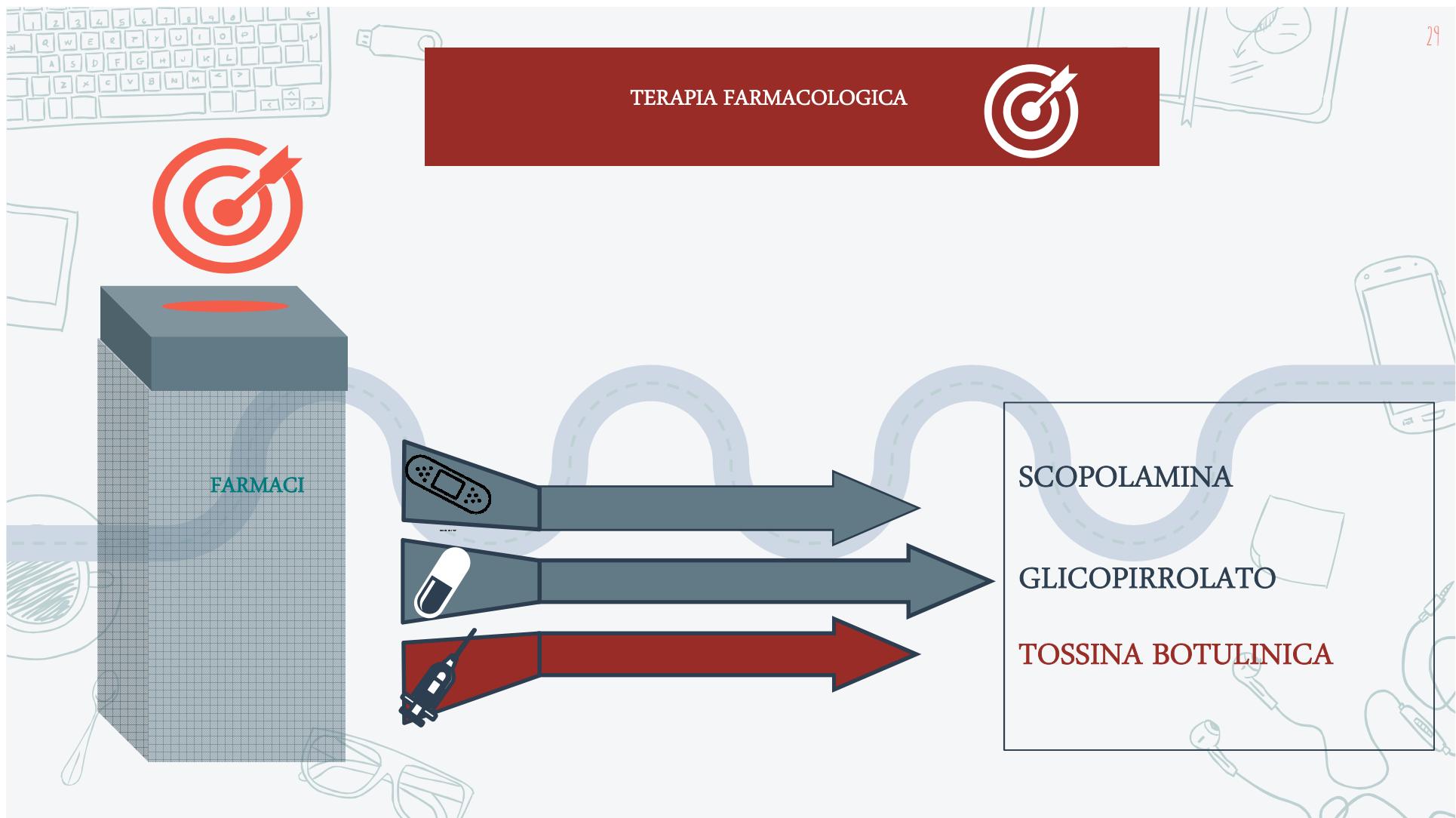
FARMACI

CHIRURGIA



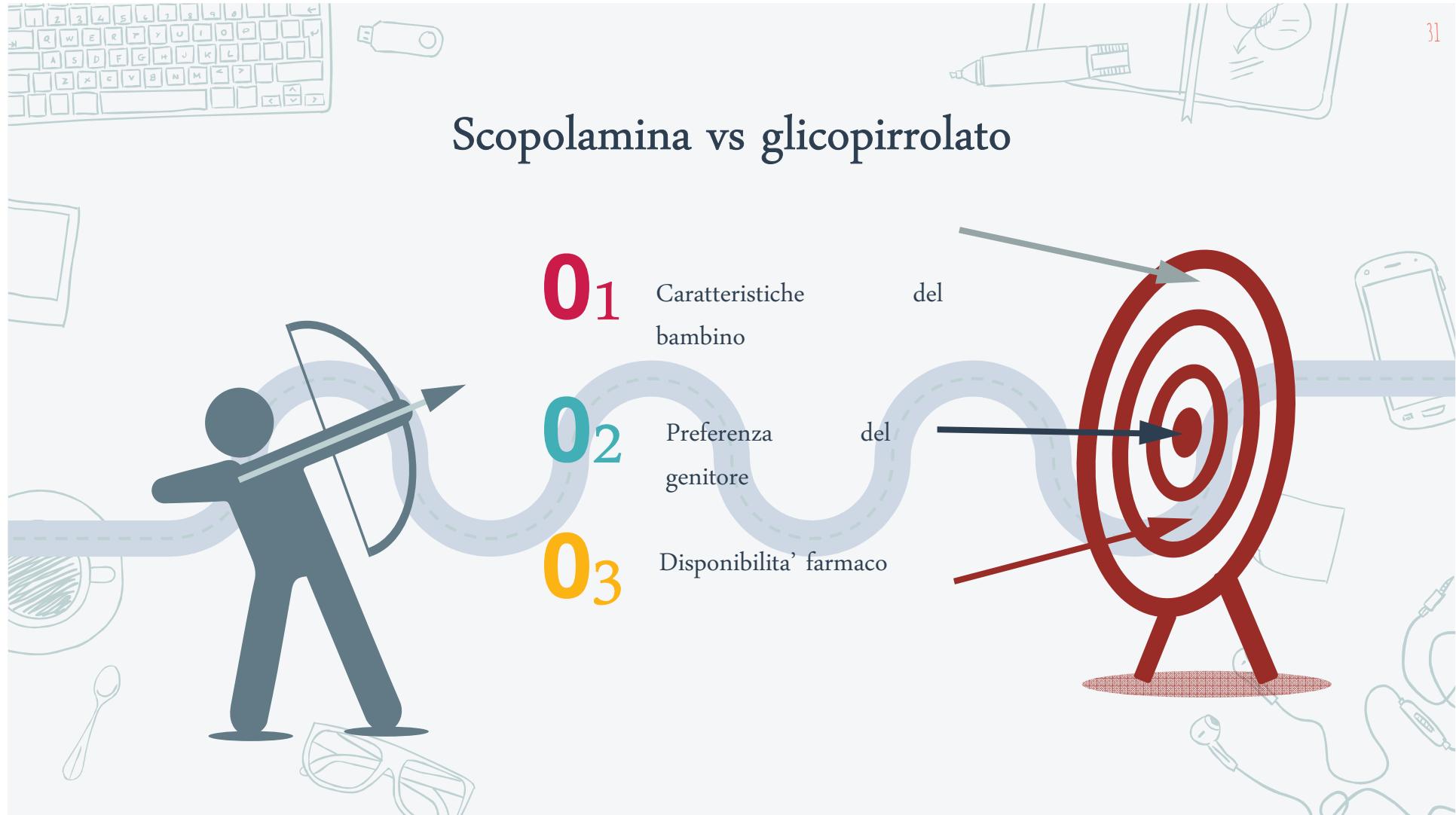






## GLI EFFETTI COLLATERALI ANTICOLINERGICI

- GI: **stipsi**, nausea e vomito, dolore addominale
- CUTE E MUCOSE: **rash, xerostomia, ipodrosi, disidratazione, prurito**
- APP. Genitourinario: ritenzione
- SNC: cefalea, **alterazioni comportamentali**, insonnia , peggioramento epi
- SCV: aritmia/palpitazioni, ipo/ipertensione
- APP visivo: nistagmo, midriasi, aumento pressione OO





# NON ESISTE UN FARMACO IDEALE

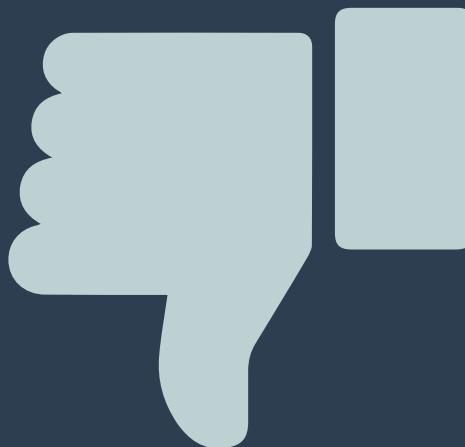
Esiste un farmaco più adatto ad ogni bambino e famiglia

# SCOPOLAMINA



APPLICAZIONE OGNI 72 ORE  
EFFICACIA ++

SCARSA MODULABILITA'  
MAGGIORI EFFETTI "CENTRALI"



# SCOPOLAMINA

1 MESE → 2 ANNI

3 ANNI → 9 ANNI

10 ANNI → 17 ANNI

$\frac{1}{4}$  di patch = 250 ug

$\frac{1}{2}$  di patch = 500 ug

1 patch = 1 mg

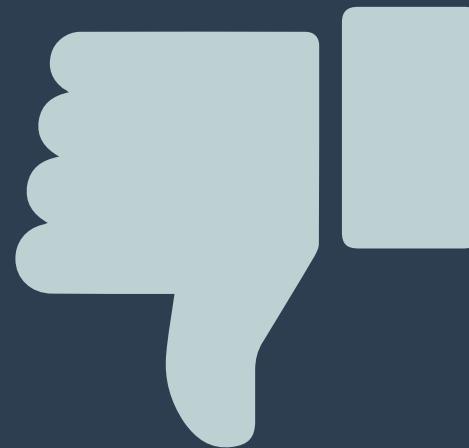
- ✓ NON LIMITI DI ETA'
- ✓ NO LIMITE MAX (ma considera altre strategie se necessario più di 1 +  $\frac{1}{2}$  patch)
- ✓ NON TAGLIARE
- ✓ RUOTARE LA SEDE

# GLICOPIRROLATO



MODULABILITA'  
MINORI EFFETTI "CENTRALI"  
EFFICACIA ++++

SOMINISTRAZIONE 3/DIE  
DIGIUNO  
COSTI E DISPONIBILITA'



## GLICOPIRROLATO

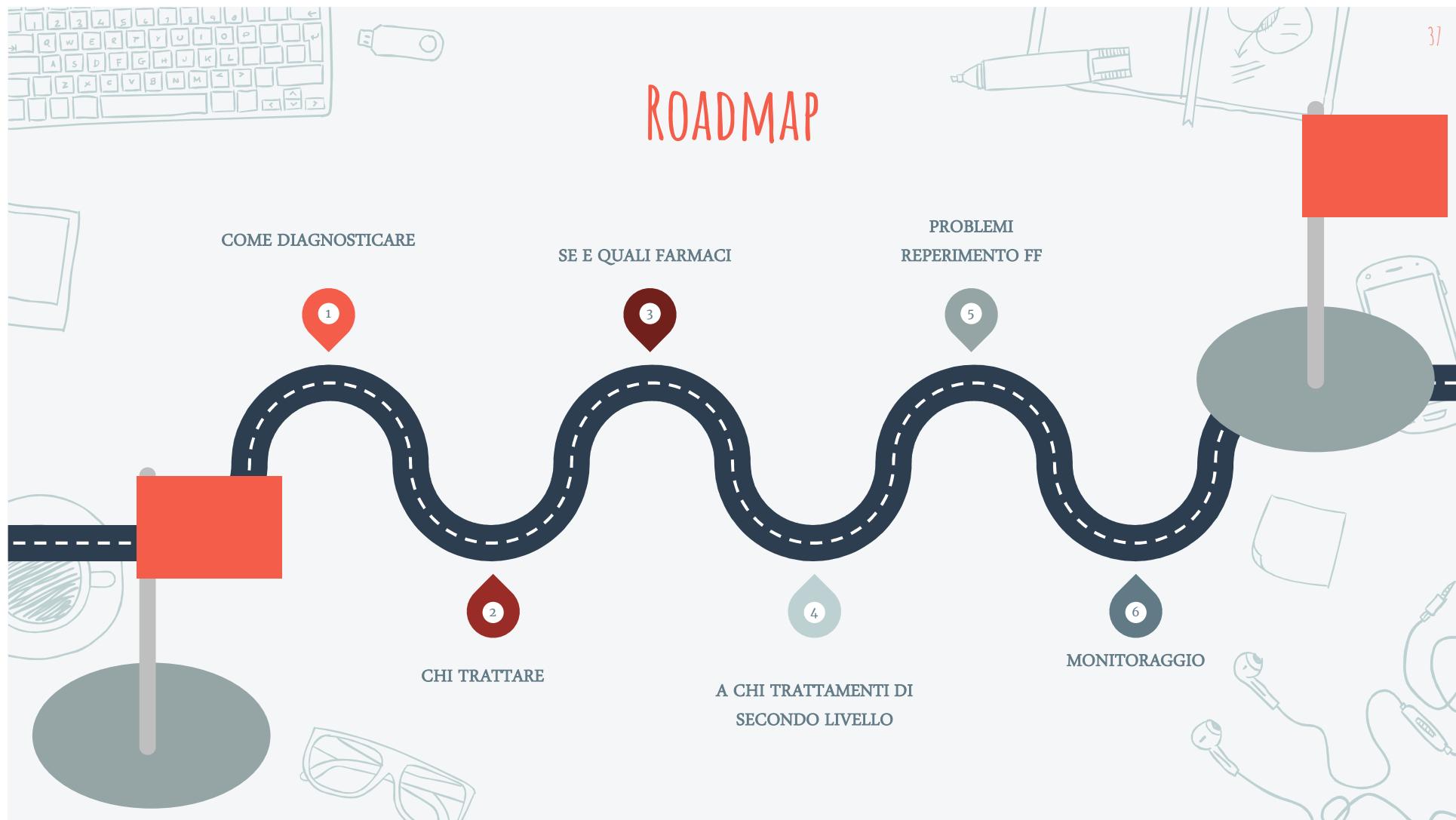
36

0.02 mg → 0.1 mg/kg/dose a stomaco vuoto x 3/die

aumentare di 0.02 mg/kg/dose ogni 7 giorni in base alla risposta ( max  
2mg/dose)



> 3 anni



## DISPONIBILITA' FARMACI ANTOCOLINERGICI

### SCOPOLAMINA

✓ Non erogata da SSN

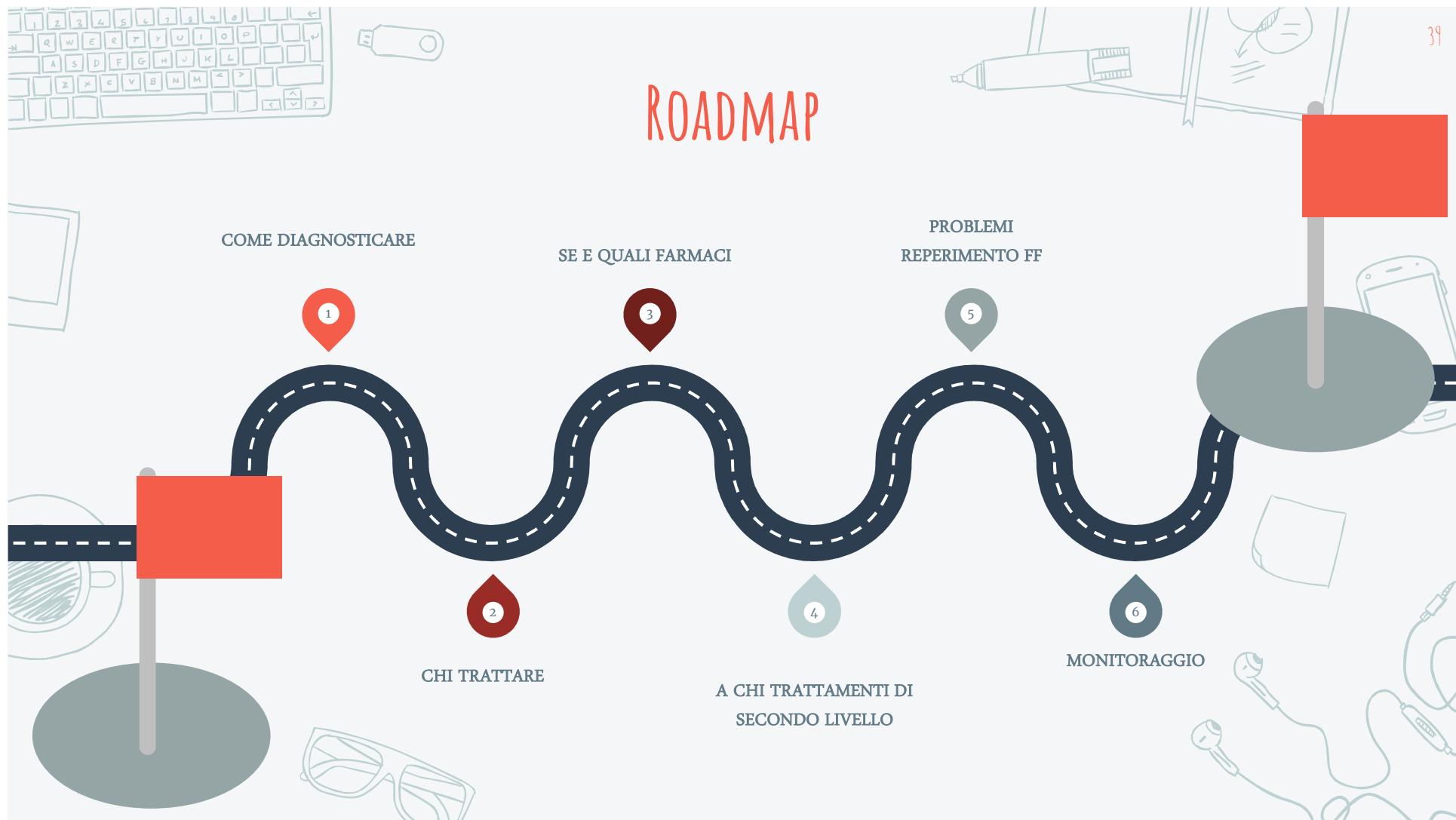
✓ Ordinabile all'estero



### GLIGOPIRROLATO

✓ Farmaco fascia C = Costi elevati

✓ Utilizzo di formule galeniche



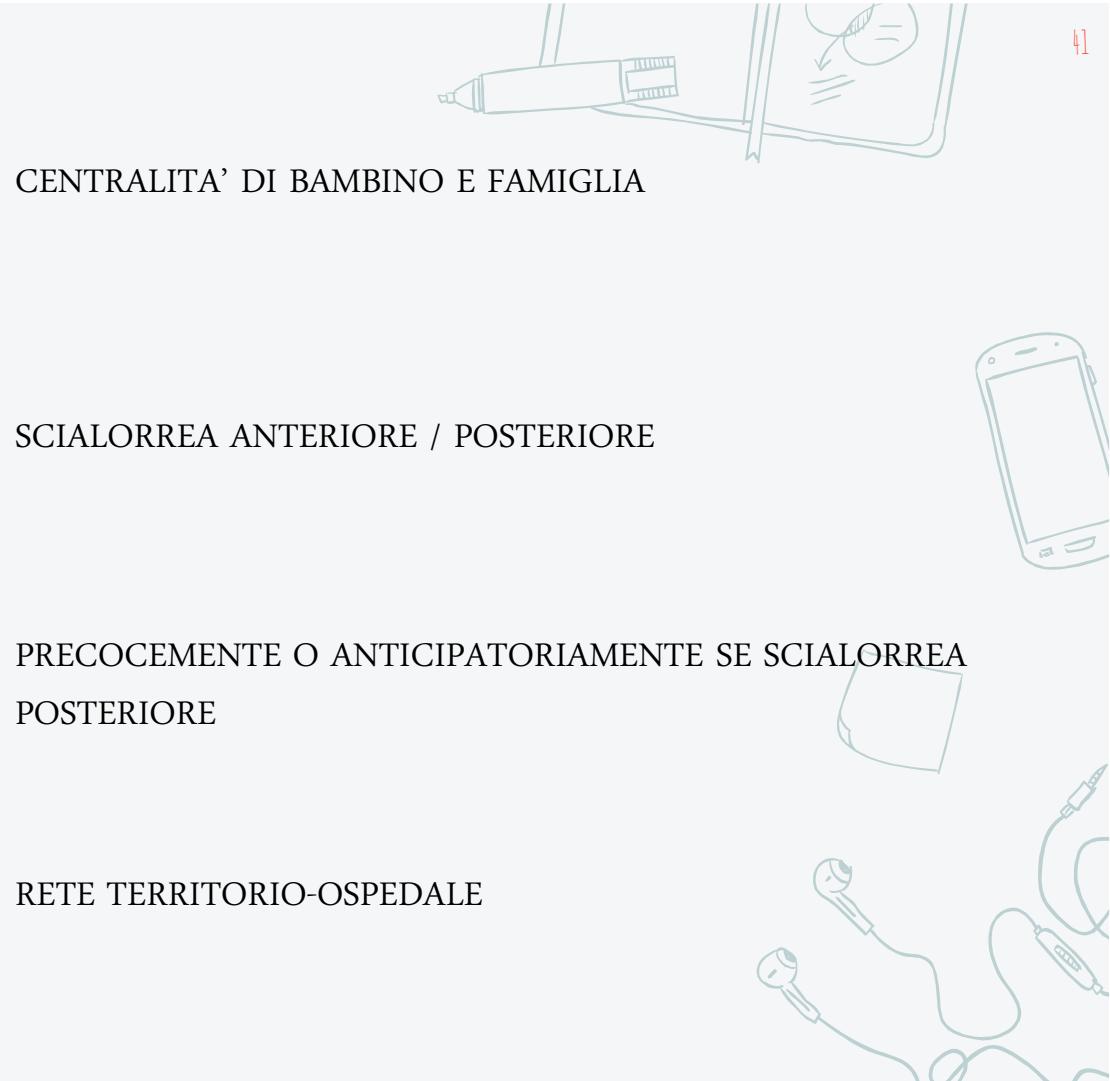


# IL MONITORAGGIO DEL BAMBINO NEL TEMPO

- Regolare la dose del farmaco
- Modificarla attraverso le esigenze (idealemente anche stagionali)

↓ DROP OUT TERAPIA

- Cambiare strategia in caso di effetti collaterali maggiori





42



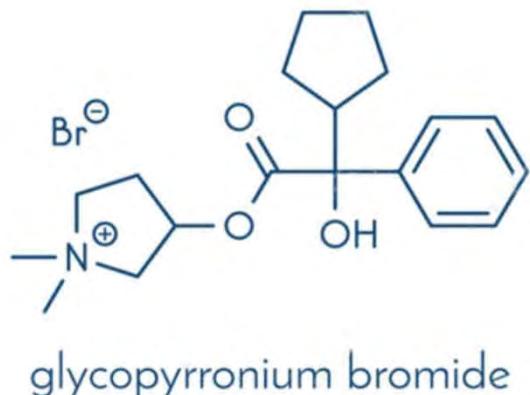
# Studio osservazionale sull'utilizzo del glicopirronio nel trattamento della scialorrea severa in malattie neurologiche rare

Dr Alberto Danieli

IRCCS E. Medea, Polo di Conegliano (TV)

## GLICOPIRRONIO

Farmaco anticolinergico di sintesi. Il suo effetto si manifesta attraverso il blocco dell'azione dell'acetilcolina a livello dei recettori di questo neurotrasmettore



Ridotta capacità di attraversare la barriera emato-encefalica e ridotta capacità di raggiungere il sistema nervoso centrale

I recettori muscarinici dell'acetilcolina sono distribuiti nell'organismo e il glicopirronio non ha azione selettiva per le ghiandole salivari (possibili effetti collaterali sistematici)

**E' una terapia utilizzata correntemente nella pratica clinica**

**E' supportata da evidenze scientifiche**

**I dati su efficacia e tollerabilità a lungo termine sono limitati**

*Tipologia dello studio: osservazionale prospettico,  
multicentrico*

La somministrazione del farmaco glicopirronio rientra nella **normale pratica clinica** e la decisione di prescrivere il medicinale è del tutto indipendente da quella di includere il paziente nello studio.

Glicopirronio bromuro 400 mcg/ml, equivalenti a 320 mcg/ml di glicopirronio – indicato nel trattamento della scialorrea severa in bambini e adolescenti di età pari o superiore a 3 anni con patologie neurologiche croniche

### ***Controindicazioni all'utilizzo di glicopirronio***

- Glaucoma
- ritenzione urinaria
- insufficienza renale
- anamnesi di ostruzione intestinale, colite ulcerosa, ileo paralitico, stenosi pilorica e miastenia grave

## **Popolazione in studio**

### ***Criteri di inclusione***

- pazienti **in età pediatrica**, tra i 3 e i 17 anni, con diagnosi clinica e/o genetica di malattia rara e scialorrea severa trattati con glicopirronio secondo indicazione medica.

### ***Criteri di esclusione***

- pregressa terapia con glicopirronio
- pazienti i cui genitori/caregivers non garantiscano adeguata collaborazione nella valutazione longitudinale degli effetti della terapia (compilazione periodica scale valutative)

## OBIETTIVI

L'obiettivo dello studio osservazionale è quello di valutare **l'efficacia clinica e la sicurezza del glicopirronio** nel trattamento di pazienti pediatrici con scialorrea associata a malattie rare. L'attenzione si focalizza anche sull'influenza che il farmaco può avere sulla qualità di vita del bambino e di chi si prende cura di lui

### I. Outcome primario

Efficacia e sicurezza dopo 1 anno di terapia con **glicopirronio** nel trattamento della scialorrea in pazienti pediatrici.

### II. Outcome secondario

Efficacia e sicurezza a 4,12, e 24 settimane di trattamento, impatto sulla qualità di vita a 4, 12, 24 e 52 settimane dall'inizio del trattamento

## Disegno dello studio

**Periodo basale di osservazione:** valutazione medica e logopedica, somministrazione scale Drooling Severity and Frequency Scale (DSFS), Drooling Impact Scale (DIS), Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication -14 (TSQM - 14)

La valutazione **dell'efficacia** verrà valutata analizzando il miglioramento, rispetto al periodo di osservazione basale, nei punteggi delle scale DSFS, DIS e TSQM-14 somministrate a 4,12, 24, 52 settimane.

La valutazione della **sicurezza** verrà valutata con la scala TSQM-14 somministrata a 4, 12, 24, 52 settimane e confrontata con le valutazioni nel periodo basale

La valutazione dell'**impatto sulla qualità di vita** verrà valutata con la scala TSQM-14 somministrata a 4, 12, 24, 52 settimane e confrontata con le valutazioni nel periodo basale

Gli incrementi del dosaggio saranno decisi dal medico, utilizzando come guida l'RCP del farmaco e comunque aumentando la dose fino al raggiungimento di un controllo soddisfacente della scialorrea. La dose potrà essere variata a giudizio del medico secondo le condizioni cliniche del paziente.

**Tabella 1. Tabella di dosaggio per bambini e adolescenti con funzione renale normale.**

Peso	Livello di dosaggio 1	Livello di dosaggio 2	Livello di dosaggio 3	Livello di dosaggio 4	Livello di dosaggio 5
kg	(~12,8 µg/kg) <sup>1</sup>	(~25,6 µg/kg) <sup>1</sup>	(~38,4 µg/kg) <sup>1</sup>	(~51,2 µg/kg) <sup>1</sup>	(~64 µg/kg) <sup>1</sup>
	ml	ml	ml	ml	ml
<b>13-17</b>	0,6	1,2	1,8	2,4	3*
<b>18-22</b>	0,8	1,6	2,4	3,2	4*
<b>23-27</b>	1	2	3	4	5*
<b>28-32</b>	1,2	2,4	3,6	4,8	6*
<b>33-37</b>	1,4	2,8	4,2	5,6	6*
<b>38-42</b>	1,6	3,2	4,8	6*	6
<b>43-47</b>	1,8	3,6	5,4	6*	6
<b>≥48</b>	2	4	6*	6	6

<sup>1</sup> si riferisce a µg/kg di glicopirronio - \*Dose singola massima in questa fascia di peso

## VALUTAZIONE LONGITUDINALE DELLA SCIALORREA

**Drooling Severity and Frequency Scale (DSFS)**: validata da Thomas-Stonnel e Greenberg, questa scala di valutazione è facile e veloce da usare nella pratica clinica e si basa su una valutazione fatta da parte dei genitori riguardo alla severità e alla frequenza della scialorrea.

### Drooling Severity and Frequency Scale

<i>Gravità – quanto suo figlio/a ha sbavato?</i>	
Asciutto ( <i>non sbava mai</i> )	1
Lieve ( <i>labbra umide</i> )	2
Moderato ( <i>labbra e mento/gote umidi</i> )	3
Severo ( <i>vestiti umidi</i> )	4
Abbondante ( <i>vestiti umidi, mani umide, oggetti raggiunti umidi</i> )	5

<i>Frequenza – quante volte suo figlio/a ha sbavato ?</i>	
<i>Mai</i>	1
<i>Occasionalmente</i>	2
<i>Frequentemente</i>	3
<i>Costantemente</i>	4

## VALUTAZIONE LONGITUDINALE DELLA SCIALORREA

**La Drooling Impact Scale (DIS):** si basa su un questionario somministrato alla famiglia in cui si susseguono 10 domande, a cui rispondere disponendo di una scala da 1 a 10. Il tema è ancora quello della severità e della frequenza della scialorrea, ma ci si concentra anche sul peso che il problema rappresenta sia in termini di attenzione nella sua gestione sia in termini di impatto sulla qualità di vita.

## Drooling Impact Scale (DIS)

### Durante la scorsa settimana

**1. Quanto frequentemente suo figlio/a ha avuto scialorrea?**

Per nulla 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Costantemente

**2. Quanto severa era la scialorrea ?**

Non l'ha avuta 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Profusa

**3. Quante volte al giorno ha dovuto cambiare bavaglini o indumenti a causa della scialorrea ?**

Una volta/mai 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 10 o più volte

**4. Quanto sgradevole era l'odore della saliva su suo figlio/a ?**

Non sgradevole 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Molto sgradevole

**5. Quanta irritazione della pelle ha avuto suo figlio/a a causa della scialorrea ?**

Nessuna 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Grave irritazione

**6. Con quale frequenza ha avuto bisogno di asciugare la bocca di suo figlio/a ?**

Mai 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Sempre

**7. Quanto sembrava imbarazzato/a suo figlio/a a causa della sua scialorrea ?**

Per nulla 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Molto imbarazzato

**8. Quanto ha dovuto pulire la saliva dagli oggetti domestici, giocattoli, mobili, computer ?**

Mai 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Sempre

**9. In che misura la scialorrea di suo/a figlio/a ha influenzato la sua vita?**

Per nulla 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Notevolmente

**10. In che misura la scialorrea di suo figlio/a ha influenzato la tua vita e quella della tua famiglia ?**

Per nulla 1 . 2 . 3 . 4 . 5 . 6 . 7 . 8 . 9 . 10 Notevolmente

# Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication -14 (TSQM - 14)

Il TSQM ha quattro settori di valutazione: efficacia, effetti collaterali, accettabilità e soddisfazione globale del trattamento.

## TSQM (Versione 1.4)

### Questionario sulla soddisfazione per il trattamento con il farmaco

Istruzioni: La preghiamo di riflettere sul suo livello di soddisfazione o insoddisfazione riguardo al farmaco che sta assumendo in questa sperimentazione clinica. Vorremo la sua opinione sull'efficacia, sugli effetti collaterali e sulla praticità del farmaco durante le ultime 2-3 settimane o dall'ultima volta che l'ha assunto. Per ogni domanda, contrassegni solo la risposta che meglio corrisponde alle sue esperienze.

1. Quanto è soddisfatto/a o insoddisfatto/a della capacità del farmaco di prevenire o trattare il suo problema?

- 1 Estremamente insoddisfatto/a
- 2 Molto insoddisfatto/a
- 3 Insoddisfatto/a
- 4 Abbastanza soddisfatto/a
- 5 Soddisfatto/a
- 6 Molto soddisfatto/a
- 7 Estremamente soddisfatto/a

2. Quanto è soddisfatto/a o insoddisfatto/a del modo in cui il farmaco allevia i suoi sintomi?

- 1 Estremamente insoddisfatto/a
- 2 Molto insoddisfatto/a
- 3 Insoddisfatto/a
- 4 Abbastanza soddisfatto/a
- 5 Soddisfatto/a
- 6 Molto soddisfatto/a
- 7 Estremamente soddisfatto/a

3. Quanto è soddisfatto/a o insoddisfatto/a della quantità di tempo che il farmaco impiega ad agire?

- 1 Estremamente insoddisfatto/a
- 2 Molto insoddisfatto/a
- 3 Insoddisfatto/a
- 4 Abbastanza soddisfatto/a
- 5 Soddisfatto/a
- 6 Molto soddisfatto/a
- 7 Estremamente soddisfatto/a

4. Questo farmaco le causa effetti collaterali di qualche genere?

- 1 Si
- 0 No (in questo caso, passi alla domanda n. 9)

5. Quanto sono fastidiosi gli effetti collaterali del farmaco che assume per trattare il suo problema?

- 1 Estremamente fastidiosi
- 2 Molto fastidiosi
- 3 Abbastanza fastidiosi
- 4 Un po' fastidiosi
- 5 Per niente fastidiosi

6. In che misura gli effetti collaterali interferiscono con la sua salute fisica e la capacità di svolgere le sue attività quotidiane (es. forza fisica, livello di energia, ecc.)?

- 1 Moltissimo
- 2 Molto
- 3 Abbastanza
- 4 Poco
- 5 Per niente

7. In che misura gli effetti collaterali interferiscono con le sue funzioni mentali (es. la capacità di pensare lucidamente, di restare sveglio/a ecc.)?

- 1 Moltissimo
- 2 Molto
- 3 Abbastanza
- 4 Poco
- 5 Per niente

8. In che misura gli effetti collaterali del farmaco influiscono sul suo grado di soddisfazione generale per il farmaco?

- 1 Moltissimo
- 2 Molto
- 3 Abbastanza
- 4 Poco
- 5 Per niente

9. Quanto facile o difficile è l'impiego del farmaco nella sua forma attuale?

- 1 Estremamente difficile
- 2 Molto difficile
- 3 Difficile
- 4 Abbastanza facile
- 5 Facile
- 6 Molto facile
- 7 Estremamente facile

10. Quanto facile o difficile è pianificare quando usare il farmaco ogni volta?

- 1 Estremamente difficile
- 2 Molto difficile
- 3 Difficile
- 4 Abbastanza facile
- 5 Facile
- 6 Molto facile
- 7 Estremamente facile

11. Quanto è comodo o scomodo assumere il farmaco come da istruzioni?

- 1 Estremamente scomodo
- 2 Molto scomodo
- 3 Scomodo
- 4 Abbastanza comodo
- 5 Comodo
- 6 Molto comodo
- 7 Estremamente comodo

12. Complessivamente, quanto è sicuro/a che il farmaco le sia di giovamento?

- 1 Per niente sicuro/a
- 2 Poco sicuro/a
- 3 Abbastanza sicuro/a
- 4 Molto sicuro/a
- 5 Estremamente sicuro/a

13. Quanto è sicuro/a che i vantaggi offerti dal farmaco superino gli svantaggi?

- 1 Per niente sicuro/a
- 2 Poco sicuro/a
- 3 Abbastanza sicuro/a
- 4 Molto sicuro/a
- 5 Estremamente sicuro/a

## Scheda di promemoria per chi assiste il paziente

### Sialanar (glicopirronio) soluzione orale – come gestire gli effetti indesiderati comuni

Gli effetti indesiderati associati a Sialanar (un farmaco anticolinergico) possono essere dose-dipendenti e difficili da valutare in un bambino disabile. Il medico di suo figlio le spiegherà quali sono gli effetti indesiderati comuni che possono manifestarsi e come poterli gestire. È importante assicurarsi che ogni volta sia somministrata una dose esatta, al fine di prevenire le conseguenze dannose di Sialanar, osservate in caso di errori di dosaggio o di sovradosaggio.

#### Informazioni importanti sulla somministrazione di Sialanar

- Somministrare sempre Sialanar esattamente come indicato dal medico. Non aumenti la dose senza l'autorizzazione del medico. Consultati il medico in caso di dubbio.
- Somministrare Sialanar almeno un'ora prima o due ore dopo i pasti. Laddove specifiche esigenze del bambino determinino la co-somministrazione con il cibo, è importante somministrare il medicinale durante l'assunzione di cibo. Non lo somministri con alimenti ad alto contenuto di grassi.
- Deve misurare e controllare la dose di Sialanar usando l'apposito dispositivo di misurazione (siringa orale) in dotazione. Ricontrolli sempre di aver inserito nella siringa il volume corretto di Sialanar. Le istruzioni su come utilizzare la siringa sono fornite nel Foglio illustrativo.
- La tabella di somministrazione in fondo alla presente scheda deve essere compilata dal medico prescrittore all'inizio della terapia e in occasione di ogni cambiamento della dose. Il suo scopo è ricordare a chi assiste il paziente la dose corretta da somministrare al bambino.

#### Come gestire effetti indesiderati importanti

- Se si manifesta uno dei seguenti effetti indesiderati, interrompa la somministrazione del medicinale al bambino e richieda urgentemente l'intervento di un medico:
  - Difficoltà nella defecazione (stipsi)
  - Difficoltà ad urinare o impossibilità di svuotare completamente la vescica (itenzione urinaria)
  - Infarto toracico grave (polmonite)
  - Reazione allergica (eruzione cutanea, prurito, eruzione cutanea pruriginosa arrossata (urticaria), difficoltà a respirare o deglutire, capogiri)
- Talvolta gli effetti indesiderati possono essere difficili da riconoscere in pazienti con problemi neurologici che non sono in grado di esprimere facilmente come si sentono. Se pensa che un effetto indesiderato fastidioso si stia verificando dopo l'aumento della dose, la riduca a quella precedentemente utilizzata e contatti il medico del bambino.
- Non esponga il bambino a temperature calde o molto calde per evitare l'innalzamento della temperatura corporea e la possibilità di un colpo di calore. Durante la stagione calda o se il bambino ha la febbre verifichi con il medico se la dose di Sialanar deve essere ridotta.
- Poiché la salivazione ridotta può aumentare il rischio di malattie dei denti, delle gengive e del cavo orale (quali ad es. carie, gengive infiammate e mughetto orale), è importante eseguire un'adeguata igiene dentale quotidiana e regolari controlli della salute dentale.

- Controlli il polso del bambino a intervalli regolari. Segnali al medico se la frequenza cardiaca del bambino è molto lenta o molto veloce.
- Informi il medico se nota cambiamenti comportamentali o qualsiasi altra modifica nello stato di salute del bambino.

#### Informazioni aggiuntive

- Consulti immediatamente un medico se al bambino è stata somministrata una dose eccessiva di Sialanar, anche se sembra che il bambino stia bene.
- Informi il medico se il bambino assume, ha recentemente assunto o potrebbe aver assunto altri medicinali.
- Verifichi almeno ogni 3 mesi con il medico del bambino che Sialanar sia ancora il trattamento giusto per lui.

Ulteriori informazioni sull'assunzione di Sialanar sono disponibili nel Foglio illustrativo e possono essere ottenute dal medico del bambino.  
Consulti la tabella di somministrazione riportata di seguito per individuare la dose corretta da somministrare al bambino.

#### Tabella di somministrazione:

Nome del paziente: \_\_\_\_\_ Data di nascita: \_\_\_\_\_

Nome del medico: \_\_\_\_\_

Dettagli per contattare il medico: \_\_\_\_\_

N.	Dose (ml)	Data di inizio (gg/mm/aa)	Data di fine (gg/mm/aa)
1			
2			
3			
4			
5			
6			
7			
8			
9			
10			

Dose prescritta (da compilare da parte del medico):  
Per maggiori informazioni su Sialanar legga attentamente il Foglio illustrativo.  
Se il bambino manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite l'Agenzia Italiana del Farmaco, sito web:  
<http://www.agenziafarmaco.gov.it/content/come-segnalare-una-sospetta-reazione-avversa>.

Segnalando gli effetti indesiderati puoi contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.  
Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio:  
Proveca Ltd, Neo, Charlotte Street, Manchester, M1 4ET, UK.  
Concessionario per la vendita: Bifarma S.r.l., Piazza Castello 17, 20121 Milano, Italia  
Per maggiori informazioni o domande su Sialanar E-mail: [Info@bifarma.it](mailto:Info@bifarma.it)  
Questo materiale educazionale è stato approvato da AIFA in data 06/2018.

# EFFETTI AVVERSI

Effetti avversi più importanti (richiedono immediata attenzione medica)

- difficoltà a urinare e svuotare la vescica (ritenzione urinaria)
- difficoltà a defecare, comparsa/aggravamento significativo stipsi
- infezioni respiratorie gravi (polmonite)
- reazione allergica (eruzione cutanea, prurito, difficoltà a respirare o deglutire, capogiri)
- riduzione sudorazione – rischio rialzo eccessivo della temperatura corporea
- alterazione della frequenza cardiaca e della pressione arteriosa
- aumento pressione intraoculare